

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969

THÈSE

N°

134

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Roger NIDDAM

Né le 22 Décembre 1939 à FEZ (Maroc)

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS
DE PSEUDOMYXOMES PERITONEAUX

Président : Monsieur J. HUGUIER (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI^e

1969

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--

Année 1969

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Roger NIDDAM

Né le 22 décembre 1939 à Fez (Maroc)

--

Présentée et soutenue publiquement le

--

A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS DE

PSEUDOMYXOMES PERITONEAUX

--

Président : Monsieur J. HUGUIER (Professeur)

--

DACTYLO-SORBONNE

8, rue Casimir Delavigne

PARIS - 6ème

1969



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Coste (F.), Debré (R.), Dechaume (M.), Galliard (H.), Gaudard d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lacomme (M.), Lamy (M.), Laroche (G.), Lelong (M.), Lévy (M^{lle} J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Maduro (R.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Turpin (R.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET
1^{er} ASSESSEUR Daniel BARGETON
2^e ASSESSEUR Jean GOSSET

A. — CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
à titre personnel	CABROL (Ch.)
— —	OLIVIER (G.)
Anatomie et Cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
à titre personnel	NEZELOF (Ch.)
— —	ORCEL (L.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
— —	DESGREZ (P.)
— —	POLONOVSKI (J.)
Chimie Pathologique	SCHAPIRA (G.)
à titre personnel	CARTIER (P.)
— —	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale (à titre personnel)	BOURLIÈRE (F.)
— —	HARTMANN (L.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
— —	DJOURNO (A.)
— —	DOGNON (A.)
à titre personnel	KELLERSHOHN (L.)
— —	GOUGEROT (L.)
— —	ROUCAYROL (J.-Cl.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histologie et Embryologie	COUJARD (R.)
— —	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
à titre personnel	RACADOT (J.)
Microbiologie	FASQUELLE (R.)
Bactériologie et Virologie	TOURNIER (P.)
à titre personnel	BARBIER (P.)

Parasitologie.	MM.
	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
à titre personnel	LÆPER (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	MALMEJAC (J.)
—	PARROT (J.)
à titre personnel	DEJOURS (P.)
Physiologie et biologie appliquée aux sports	SCHERRER (J.)

B. — CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

1^o MÉDECINE

Biologie médicale.	FAUVERT (R.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	COURY (Ch.)
Hygiène et Médecine préventive.	BOYER (J.)
Médecine du Travail.	DESOILLE (H.)
Médecine légale, droit médical et deontologie	DEROBERT (L.)
Pathologie exotique.	BRUMPT (L.-G.)
Pathologie médicale.	BUGE (A.)
— —	BRICAIRE (H.)
— —	CORNET (A.)
— —	HOUSSET (E.)
— —	LAROCHE (Cl.)
à titre personnel	AZERAD (E.)
— —	BOUR (H.)
— —	BROCARD (H.)
— —	CAROLI (J.)
— —	FACQUET (J.)
— —	LAMBLING (A.)
— —	LAUNAY (Cl.)
— —	PAYET (M.)
— —	PERRAULT (M.)
— —	SIGUIER (F.)
— —	WORMS (R.)
— —	BOUVIER (J.)
Pathologie respiratoire.	TURIAF (J.)
Pathologie et Thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée.	MARCHE (J.)

Chaires de Cliniques :

Clinique cardiologique (Boucicaut)	LENÈGRE (J.)
— — (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis).	DUPERRAT (F.)

		MM.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
à titre personnel		BASTIN (R.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
à titre personnel (neuro-psychiatrie).		PICHOT (P.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN (R.)
à titre personnel		LHERMITTE (F.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
à titre personnel (hématologie)		ANDRÉ (R.)
— — —		BOUSSER (J.)
— — —		DREYFUS (B.)
Cliniques médicales	Bicêtre.	DEPARIS (M.)
	Broussais.	MILLIEZ (P.)
	Cochin.	PÉQUIGNOT (H.)
	Hôtel-Dieu.	BARIETY (M.)
	Pitié.	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine.	BOUDIN (G.)
	—	CONTE (M.)
	—	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique et Séméiologie médicales (Antoine-Chantin).		DOMART (A.)
Séméiologie médicale (Lariboisière)		BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)		RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)		WOLFROMM (R.)
Clinique d'Hydrologie et de Climatologie (Bichat).		DEBRAY (Ch.)
à titre personnel		GIBERTON (A.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu).		DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)		HAMBURGER (J.)
à titre personnel		RICHT (G.)
— —		CROSNIER (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		ROYER (P.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades).		MOZZICONACCI (P.)
Clinique médicale infantile et de pédiatrie sociale (Enfants-Malades).		MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)		BRISAUD (H.)
à titre personnel		LESOBRE (R.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)		THIEFFRY (S.)

	MM.
Hygiène et Clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
à titre personnel	POLONOVSKI (Cl.)
Clinique de pneumo-ptisiologie (Laennec)	BROUET (G.)
à titre personnel	KREIS (B.)
— —	MEYER (A.)
Clinique de rééducation motrice	GROSSIORD (A.)
Electroradiologie	LEDOUX-LEBARD (M.)
—	LEFEBVRE (J.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
à titre personnel	FISCHGOLD (H.)
— —	TUBIANA (M.)
— —	CHERIGIE (E.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	DELBARRE (F.)
Clinique rhumatologique (Lariboisière)	SÈZE (S. de)
Clinique toxicologique (Fernand-Widal)	GAULTIER (M.)

2° CHIRURGIE

Anesthesiologie	VOURC'H (G.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
— —	KUSS (R.)
— —	N...
à titre personnel	RAMADIER (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	MORIN (P.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale	MONSAINGEON (A.)

Chaires de Cliniques :

Clinique carcinologique (Gustave-Roussy)	DENOIX (P.)	
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)	
à titre personnel	BRÉHANT (J.)	
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	BAUMANN (J.)
	Cochin	LÉGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)

	MM.
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)
— — — (Saint-Louis)	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — — (Foch)	PADOVANI (P.)
— — — — (Beaujon)	CAUCHOIX (J.)
Clinique traumatologique et orthopédique (Raymond-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
à titre personnel	CHIGOT (P.-L.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)	MATHEY (J.)
à titre personnel	GAUDART D'ALLAINES (Cl. de)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique obstétricale (Baudelocque)	LEPAGE (F.)
— — (Saint-Antoine)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
à titre personnel	LEBEAU (J.)
Clinique ophtalmologique (Cochin)	BRÉGEAT (P.)
— — (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	CERNEA (P.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)

C. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.		MM.
Anatomie	GILLOT (Cl.)	Médecine générale	AUSSANNAIRE (M.)
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)	Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Bactériologie	LE MINOR (L.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Biochimie médicale	{ CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)	Physique médicale	{ COURSAGET (J.) GREMY (F.) PELLERIN (P.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)	Physiologie	{ DURAND (J.) GIRARD (Fr.) HUGELIN (A.)
Hématologie	{ BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.)	Stomatologie	CHAPUT (M ^{me} A.)
Hygiène	{ BLANCHER (G.) CORRE-HURST (M ^{me} L.)	Pharmacologie	SCHMITT (H.)
Médecine légale	{ CECCAL P.) HADENGUE (A.) FOURNIER (E.)		

D. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

	MM.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

E. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologie	SCHWARTZ (D.)
Néphrologie	MAXWELL (M.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque.	{ M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	{ Mme FORGET (F.), Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), LE QUANG LINH (G.), REUGE (M.)

Par délibération en date du
9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté
que les opinions émises dans les
dissertations qui lui seront pré-
sentées, doivent être considérées
comme propres à leurs auteurs et
qu'elle n'entend leur donner aucune
approbation ni improbation

A mon PERE

A ma MERE

A qui je dois tout, je dédie
cette thèse en témoignage de
ma profonde affection

A mes FRERES, à ma SOEUR

A mes BELLES-SOEURS

A ma FAMILLE

A tous mes AMIS

A Monsieur le Professeur J. HUGUIER

Professeur à la Faculté de Médecine
de Paris

Membre de l'Académie Nationale de Médecine

Chirurgien des Hôpitaux

Qui m'a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de
cette thèse

Témoignage de ma respectueuse
reconnaissance

A Monsieur le Docteur JACQUOT

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Chef de Service (Médecine) à l'Hôpital
Saint-Joseph à Paris

Qui m'a accueilli dans son
service et m'a inspiré le
sujet de cette thèse

Que ce modeste travail témoigne
de ma respectueuse gratitude
pour son précieux enseigne-
ment et sa bienveillante
sollicitude

A Monsieur le Docteur SOUBRANE

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Chef de Service (Chirurgie) à l'Hôpital
Saint-Joseph à Paris

Qui m'a guidé de ses conseils
éclairés

En témoignage de toute ma
reconnaissance

A mes Maîtres

de la Faculté de Médecine de PARIS

Hommages respectueux

A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS
DE PSEUDOMYXOMES PERITONEAUX

- :-

INTRODUCTION

-:-

A la faveur de deux cas de maladie gélatineuse du péritoine, observés à l'hôpital Saint Joseph (Paris), nous avons cru intéressant de refaire l'étude de cette maladie, qui reste un diagnostic rare.

La maladie gélatineuse du péritoine se caractérise fondamentalement par l'existence de masses gélatineuses dans le péritoine (PANGARO). Cette définition, nous conduit à accepter la maladie gélatineuse du péritoine comme un syndrome anatomo-clinique qui admet plusieurs possibilités histopathogéniques.

Ce sont les symptômes de compressions des organes abdominaux qui sont au premier plan des observations.

-:-

DOCUMENTATION CLINIQUE

-:-

Cas I -

Nous rapportons ici l'observation d'une malade que nous avons suivie personnellement. Le 27 avril 1966 Melle B... Geneviève, 60 ans, commerçante (confection enfant) à Dreux (Eure-et-Loir) nous est adressée par son médecin traitant pour ascite.

L'histoire de la maladie débute peu de mois auparavant, en décembre 1965, date à laquelle la malade note :

- une asthénie
 - un amaigrissement de 7 kg.
- (son poids normal était de 59 kg, en décembre 1965 : 52 kg).

Depuis longtemps (sans que la malade puisse en préciser la date) existe une anorexie. Ces différents signes, associés à l'augmentation minime du volume de son abdomen, amènent la malade à consulter pour la première fois. Parallèlement à un traitement symptomatique semble-t-il pour aérophagie, elle suit un traitement homéopathique qu'elle ne peut préciser. Cependant si le poids de la malade reste stationnaire, le volume de son abdomen ne fait qu'augmenter et de plus, l'asthénie devient un signe fonctionnel très préoccupant, obligeant la malade à réduire ses activités ménagères habituelles et la menant à chercher le repos au maximum.

Mais c'est devant l'augmentation plus importante du volume de son abdomen que Melle B... reconsulte son médecin qui réclame l'hospitalisation, de sa cliente.

Notons que la malade ne souffre pas. Elle se plaint des signes fonctionnels suivants :

- digestion lente
- pituites matinales
- crampes aux pieds, aux mollets surtout en décubitus

Mais elle dort bien, n'a pas de cauchemars ne présente pas de pollakiurie, de brûlures à la miction.

Il n'y a pas d'essoufflement.

Antécédents

Familiaux -

père mort à 75 ans, prostatectomie
mère morte à 50 ans, rhumatisme déformant
1 soeur : RAS

Personnels -

- maladies infectieuses infantiles sans gravité
 - grippe espagnole à 12 ans
 - rougeole à 19 ans
 - 1946 : "crise de foie". Elle reste au lit pendant 5 jours. Il existe une douleur abdominale intense, surtout au niveau de l'hypochondre droit, ainsi que des vomissements biliaires abondants.
- Pas d'ictère - On ne peut préciser le traitement.

Au point de vue gynécologique :

- réglée à 13 ans, cycles réguliers de 28 j, pertes 3 jours, de moyenne abondance
- ménopause vers 46-47 ans, quelques pertes blanches depuis.

A son entrée au service, elle présente les examens complémentaires suivants :

En date du 24 mars 1966 :

- uricémie à 0,37 g par litre
- azotémie à 0,28 g par litre
- glycémie à 0,95 g par litre
- cholestérolémie totale à 1,53 g par litre

En date du 26 mars 1966 une radiographie gastro duodénale faite à Dreux où l'opérateur note :

- "un important remaniement morphologique de l'estomac sans aucun trouble du transit. La jonction oesophago-cardiale apparaît à mi-hauteur de l'estomac qui semble présenter un volvulus.

En procubitus la partie supérieure de l'estomac est largement dissociée de la coupole diaphragmatique. Epanchement péritonéal?"

A l'examen notons

- inspection : l'aspect de la malade est particulier :
 - membres grêles contrastant avec un abdomen volumineux
 - varicosités des pommettes
 - dilatations capillaires et système veineux plus développé, aux membres inférieurs.
- pas de sucre ni d'albumine dans les urines
- température centrale 37°4
- poids 51 kg.

Examen abdominal

La peau de l'abdomen est tendue, mais il n'y a pas de circulation collatérale.

La percussion retrouve une matité hydrique, mobile en fonction des mouvements de la malade, à limite concave lorsque la malade est en décubitus dorsal. Il n'y a pas de rate palpa-

ble, le foie semble légèrement augmenté de volume.

Notons que l'on ne retrouve pas de signe du glaçon. La percussion combinée, met en évidence "le signe du flot". Une main posée à plat sur un des flancs ressent un choc ondulatoire transmis par l'épanchement péritonéal après percussion saccadée du flanc opposé. Insistons d'emblée que lorsque un aide place le bord cubital de sa main sur la ligne blanche de la malade, on ne ressent plus de vibrations.

Il n'y a pas de reflux hépato-jugulaire.

Le transit intestinal est resté normal jusqu'à ce jour.

Examen cardio-vasculaire :

TA : 13/9 pouls à 84

Bruits du coeur : normaux

Il existe, quelques oedèmes des membres inférieurs, blancs, mous, prenant le godet, non douloureux. Pouls radiaux, fémoraux et pédieux sont tous perçus.

Examen pulmonaire :

Petite matité aux deux bases

Auscultation normale, si ce n'est quelques râles crépitants fins, secs, à la base droite.

Réflexes non vifs, égaux, symétriques

Sensibilité superficielle normale

Langue saburrale

Palpation du cou : R.A.S.

Palpation des seins : R.A.S.

Aires ganglionnaires : libres

TR et TV ne révèlent rien d'anormal.

Un interrogatoire plus minutieux précise qu'il n'y a jamais eu de saignement de nez.

Il n'y a pas de notion d'éthylisme.
Un autre TV est pratiqué. Il ne permet aucune conclusion. Nous n'hésitons pas alors à faire une ponction de cet épanchement péritonéal évident cliniquement. La première tentative est un échec. Lors de la deuxième tentative, péniblement, nous arrivons à ramener un produit blanchâtre, ayant la consistance de la gelée de coing. La quantité ramenée est de quelques centimètres cubes.

On effectue alors, quelques frottis ; on dépose sur les parois d'un tube un peu de ce produit et l'on expédie rapidement les échantillons au laboratoire.

Examens complémentaires faits au Service

En date du 28 avril 1966

- urée sanguine 0,20 g/l
- glycémie 0,85 g/l

Ionogramme

- potassium 4,5 mEq/l
- sodium 143 mEq/l
- chlore 109 mEq/l
- protides totaux 78 g/l
- réserve alcaline 51 vol % (23 mEq/l)

- La V.S. 55 mm à la 1ère heure
85 mm à la 2e heure

- BW négatif
- Taux de prothrombine 60 %
- Cholestérol total 1,2 g/l
estérifié 0,7 g/l
rapport 0,58
- Bilirubine totale 6 mg/l
libre 6 mg/l
conjuguée 0
- Tests de Mac-Lagan 14 UV
Hanger +
Gros 1,8 ml

Electrophorèse		
Protides totaux		78 g/l
Albumine		37 %
Globulines		3 %
		8 %
		13 %
		39 %
Transaminases	SGOT	15 UF
	SGPT	10 UF
	rapport	1,5
Phosphatases	acides	2 UBR
	alcalines	4 UB

Examen des frottis

Les frottis pratiqués à partir de ce produit de ponction gélatiniforme montrent une substance amorphe, où l'on ne remarque que de très rares cellules lymphocytaires. On ne note pas de cellules de type tumoral.

En date du 29 avril 1966

NFS	globules rouges	4.225.000/mm ³
	globules blancs	6.100/mm ³
	hémoglobine	95 %
	polynucléaires	
	neutrophiles	71 %
	éosinophiles	1 %
	grands lymphocytes	2 %
	petits lymphocytes	26 %

- . Groupe sanguin A - Rhésus positif
- . Hématocrite à 39 %
- . Fer sérique 60 /100 ml
- . Culot urinaire : nombreuses cellules pavimenteuses, quelques polynucléaires altérés - rares hématies - pas de cellules vésicales. Germes : quelques bacilles gram négatifs, rares cocci et dylocoques.

- . Addis 5000 leucocytes/minute
moins de 1000 hématies/minute
- . L'électrocardiogramme est normal.

En date du 30 avril 1966 :

- . B.S.P. Le pourcentage de rétention sanguine
après 15 minutes : 28 %
après 45 minutes : 4 %

On décide alors d'adresser notre malade en chirurgie.

L'intervention chirurgicale est pratiquée le 4 mai 1966. Voici le compte rendu opératoire du Docteur SOUBRANE, chef de service (Hôpital Saint Joseph - Paris).

- Dès l'ouverture du péritoine, on trouve, une énorme quantité d'ascite gélatineuse, qui ne peut être aspirée par l'aspirateur et qu'il faut enlever à la main.

- Une fois débarrassée de la plus grosse quantité de cette ascite, on trouve un kyste rompu de l'ovaire droit et par l'ouverture qui est large comme une pomme de main sort un produit gélatineux.

- Résection de l'annexe droite

- L'utérus et l'ovaire gauche sont sains.

- Le péritoine est irrité dans toute son étendue mais on ne peut affirmer qu'il s'agit d'une dégénérescence.

- L'ascite gélatineuse est évacuée après péritonisation soigneuse de la zone d'exérèse et de l'annexe.

- On évacue tout ce qui est possible d'ascite gélatineuse. Il existe malheureusement de nombreux filaments fibrineux au niveau des anses grêles et craignant une occlusion post-opératoire, on décide de faire l'opération de

Childs. Celle-ci est rendue difficile du fait de la viscosité des anses et du fait également que l'intestin semble relativement long pour un mésentère relativement court, ce qui gêne la mise en place.

- 3 points sont posés en U dans le méso.
- fermeture sans drainage.

L'annexe droite est envoyée au laboratoire d'anatomie pathologique qui nous envoie le compte rendu suivant :

9 mai 1966

- volumineux kyste de l'ovaire de 10 cm de diamètre environ, très anfractueux, où les examens pratiqués montrent une bordure glandulaire sécrétante, richement mucoïde.

La substance mucoïde de sécrétion, infiltre largement toute l'épaisseur de la paroi sans que l'on note d'éléments, cellulaires suspects de malignité. Il s'agit donc ici, d'un volumineux kyste multiloculaire de l'ovaire, de type mucoïde, hypersécrétant avec diffusion de la sécrétion. La malade a séjourné dix jours dans le service de chirurgie.

Les suites opératoires ont été satisfaisantes.

Depuis nous n'avons plus reçu de nouvelles. Toutes nos tentatives pour avoir des renseignements ont malheureusement échoué. Le Dr. SOUBRANE, chef de service à l'hôpital Saint Joseph (Paris) nous a bien laissé chercher dans les archives de l'hôpital Saint Joseph et nous rapportons ici avec l'accord du Dr. BOUCHER (hôpital St- Joseph - Service du Dr. SOUBRANE) l'observation que nous avons retrouvée.

Cas II

Mme d'A... Ange, 33 ans, vient consulter le 10 mai 1967 pour douleurs inguinales droites, d'apparition récente. On découvre alors une hernie inguinale droite réductible et on lui conseille l'intervention chirurgicale. Hospitalisation le 17 mai 1967.

Résultats des examens complémentaires effectués :

- . Groupe sanguin O rhésus négatif
- . NFS G.R. 4.650.000
L 9.900
 - poly neutro 78 %
 - éosino 2 %
 - gds lympho. 4 %
 - pts.lympho. 10 %
- . T.S. 1 minute 30 secondes
- . T.C. 9 min. (en tubes)
- . Culot urinaire : rares hématies
(1000 hématies/ml)
nombreux cristaux d'oxalate de Ca
rares cellules pavimenteuses.
- . Ionogramme K⁺ 4,2 mEq
Na⁺ 138 mEq
Cl⁻ 99 mEq
PT 18,2 mEq
RA 22 vol.%
- . Urée sanguine 0,16 g/l
- . Hématocrite 41 %

Le 18 mai 1968 : Intervention (Dr. BOUCHER)
Voici le compte rendu opératoire :

- Incision inguinale droite parallèle à l'arcade.
- Il s'agit plus d'une hernie vraie que d'un kyste du canal de Nuck.

- Section du ligament rond à son insertion pubienne
- Ouverture du cul-de-sac périméal
- On constate alors l'existence d'un liquide gélatineux intra-abdominal qui signe l'existence certaine d'une lésion mucoïde, et l'exploration permet de dire immédiatement qu'il ne s'agit pas de l'ovaire droit.
- Nécessité d'agrandir l'incision pariétale et péritonéale section par conséquent du petit oblique et du transverse et ouverture du péritoine.
- On constate alors l'existence d'un appendice mucoïde.
- L'appendice est de la taille d'un pouce, rétréci à sa partie moyenne et renflé en massue à sa base. Cette base est d'ailleurs invaginée dans le bas fond coecal.
- Le coecum proprement dit, le grêle terminal et le mésentère ne présentent pas de lésions caractérisées mais sont dans l'ensemble très inflammatoires.

Intervention

- . Résection du bas fond coecal et suture en deux plans, extra muqueux et séro musculaire, au fil de lin, aiguille Sertix 00.
- . Nettoyage de la cavité abdominale. Il y a finalement très peu de liquide gélatineux intra péritonéal.
- . Réparation de la paroi et fermeture de l'orifice inguinal ; un plan profond, cooper, petit oblique transverse par 3 points ; un plan superficiel, arcade petit oblique, transverse par 5 points.
- . Débridement de la gaine du droit
- . Catgut sur le grand oblique. Agrafes sur la

peau

- Pansement compressif.

Suites intestinales simples, mais réaction pariétale inflammatoire : quelques gouttes de liquide puriforme.

Quitte le service le 13 juin 1967.

Examen anatomopathologique de l'appendice

Cet appendice (15 cm environ) distendu par une substance mucoïde est volumineux. Il est constitué par une muqueuse à cellules mucosécrétantes bien différenciées, reposant sur une sous-muqueuse scléreuse. Il s'agit d'une mucocèle appendiculaire.

Malade revue le 26 juin 1967

Cicatrisation complète - Elimination d'un fil
Etat général bon.

Revue le 17 juillet 1967

Suppuration persistante - à revoir.

Depuis la malade n'est plus revenue malgré plusieurs convocations.

OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

-:-

Pour illustrer notre étude, nous empruntons à la littérature médicale quelques cas récents.

Cas n°III, IV et V de C. ROMAN (Annecy).

Cas n°III

Mme B... Eugénie, 82 ans, entre à l'hôpital en janvier 1961 pour une énorme distension abdominale, apparue depuis quelques années. Malade cachectique avec insuffisance ventriculaire gauche.

Intervention le 10 janvier 1961. Grosse masse kystique partiellement rompue, ce qui explique la présence d'une grande quantité de substance colloïde dans le ventre. Elle provient d'une tumeur de l'ovaire droit. Le péritoine est épais, inflammatoire. Il est possible d'enlever la tumeur ovarienne et de faire une toilette assez satisfaisante du péritoine.

Examen histologique

Tumeur multiloculaire - Les cavités sont bordées par un épithélium cylindrique à mucus. Cet épithélium est unistratifié mais par place papillaire avec de petites végétations qui se détachent à l'intérieur des cavités. Ailleurs le mucus infiltre directement le chorion à la manière d'un épithélioma colloïde.

Décès le 13 janvier 1961 par insuffisance cardiaque.

Cas n°IV

Mme M... Elisa, 54 ans, deux grossesses, une fausse couche - Ménopause spontanée à 53 ans.

Entre à l'hôpital le 25 mars 1961 pour augmentation progressive de l'abdomen depuis un mois, sans douleurs, mais avec troubles digestifs et urinaires.

A l'examen, symptômes d'ascite dans laquelle on croit percevoir des parties solides. La ponction ramène une faible quantité de liquide gélatineux. Intervention le 28 mars 1961. Le péritoine est extrêmement épais, inflammatoire. L'incision donne aussitôt lieu à l'écoulement d'un liquide gélatineux, myxoïde, mal lié, tellement épais qu'on a de la peine à l'aspirer, et comprenant par endroits comme des lambeaux sphaceliques, verdâtres. L'exploration à la main conduit dans une vaste cavité tapissant intégralement la cavité abdominale et semblant exclure les viscères. Exérèse impossible. Fermeture pure et simple après évacuation.

Examen histologique

Il est confirmatif : les fragments examinés sont constitués par une substance fondamentale très lâche, contenant de petites fibres collagènes et des fibrocytes parmi lesquels s'observent quelques anomalies cellulaires. On ne voit pas d'éléments qui permettent d'affirmer la malignité qui cependant paraît bien probable étant donné la structure générale de cette tumeur.

Suites opératoires simples mais on n'escompte pas la guérison. Nouvelle hospitalisation le 26 janvier 1962 pour récurrence de l'épanche-

ment abdominal. Troubles respiratoires et digestifs. Abdomen tendu, fluctuant et mat. On ne réintervient pas sachant par avance l'incurabilité chirurgicale de l'affection, mais on se contente de pratiquer la ponction-aspiration de l'épanchement avec un très gros trocard : on retire ainsi 1700 cm³ de liquide mucoïde gélatineux.

Décès brusque par défaillance cardiaque le 3 février 1962.

Diagnostic :

Adénome pseudomucineux de l'ovaire rompu dans le péritoine

Epanchement gélatineux du péritoine

Greffes dans le péritoine.

Cas V

Mme M ... Monique, 26 ans, nous est adressée en 1964 parce qu'ayant accouché de son premier enfant le trois janvier de la même année, son ventre est actuellement aussi gros qu'avant l'accouchement. Pas de troubles importants, si ce n'est une gêne compréhensible. A l'examen le ventre est distendu, mat, donne la sensation de flot et montre de grosses masses épaisses plus solides. On apprend que la malade est dans cet état depuis son accouchement qui a été normal, n'a donné lieu à aucune pression abdominale. Mais il n'a pas changé sensiblement le volume de l'abdomen. Toutefois, dès le début de la grossesse, le volume de l'abdomen aurait paru excessif sans que la sage-femme y ait attaché d'importance notable. On pense à la possibilité d'une tuberculose à forme caseuse du péritoine, mais aucun examen ne confirme cette hypothèse et l'on décide l'intervention.

Intervention le 7 avril 1964 -
Anesthésie générale - Laparotomie médiane sous-ombilicale. Issue instantanée d'une grande quantité de liquide gélatineux par blocs, avec en outre des parties, plus ou moins filandreuses. Tout ce liquide est répandu dans l'abdomen et inonde la totalité de la cavité péritonéale. L'exploration à la main conduit sur une très vaste tumeur complètement dissociée qu'on extériorise non sans une certaine peine et qui a des dimensions considérables. Elle provient de l'ovaire gauche. Castration gauche sans difficulté. On entreprend alors la toilette du péritoine, et on retire par aspiration autant que par nettoyage à la main, environ 2,5 litres de la même substance gélatineuse et myxoïde. La toilette terminée on se rend compte que toute la surface du péritoine et de l'intestin est irrégulière et considérablement transformée.

L'annexe droite est normale et on la conserve. Fermeture pariétale en pratiquant en passant la cure d'une petite hernie ombilicale. Aponévrose au mersylène. Un drain est laissé dans le cul-de-sac vésico-utérin.

Examen de la pièce

La tumeur comporte des parties très nombreuses, des loges à contenu divers, soit gélatineux soit de type dermoïde. Elle est très dissociée, filandreuse et effilochée. Son poids est de 6,2 kilogrammes environ.

Compte rendu histologique

Un premier prélèvement montre un fragment d'ovaire droit dont le stroma assez dense contient encore quelques follicules primordiaux et des cicatrices. En bordure, il existe un kyste revêtu d'un épithélium cylindro-cellulaire

papillifère. Cet épithélium est assez basophile. Les cellules, de taille sensiblement égale ont des noyaux ovoïdes, avec de très rares atypies et mitoses. Ces papilles en se nécrosant cèdent la place à un magma myxoïde, rosâtre par places discrètement violacé où l'on retrouve par endroits les axes des papilles.

D'autres prélèvements montrent également le même aspect.

Diagnostic : Kyste adénome papillifère en
dégénérescence
pseudo myxomateuse de l'ovaire.

Suites opératoires simples. Corticothérapie pour prévenir les adhérences péritonéales.

Malade revue en juillet 1964 et en novembre de la même année : excellent état général, ventre souple, non distendu, utérus de volume normal, ovaire droit perçu. Pas d'ascite apparente, pas de masse abdominale anormale. Aux dernières nouvelles, soit plus d'un an après son opération, le résultat se maintient bon, sans signes cliniques de récurrence.

Cependant une note de l'auteur, en date du mois d'août 1965 nous indique que la malade a été réopérée ce même mois, pour de très importantes greffes péritonéales.

Diagnostic : Adéno-carcinome.

Les cas VI et VII sont de H. BERNHARDT et J.M. YOUNG (American Journal of Surgery février 1965).

Cas n°VI

Un homme blanc, de 59 ans, fut admis à l'hôpital pour augmentation de volume de l'abdomen,

depuis une période d'un an. Un lavement baryté avait montré au niveau du coecum médian une image suspecte : aspect de pression extrinsèque.

A l'intervention chirurgicale, toute la cavité abdominale était recouverte d'une substance gélatineuse et approximativement un gallon (environ 4,5 litres) de cette substance fut enlevé. Des masses gélatineuses recouvraient plusieurs viscères et enveloppaient le coecum. L'appendice ne put être isolé. Après l'intervention, on fit plusieurs injections intra-abdominales de hyaluronidase, sans résultat notable.

A cause de l'augmentation de volume de l'abdomen, une seconde opération fut pratiquée, huit mois plus tard. Une masse kystique attachée au coecum et identifiée comme étant une mucocèle de l'appendice fut enlevée. Le malade mourut un mois après sa seconde intervention. L'examen des fragments de tissus retirés pendant l'intervention a montré des kystes mucineux dont les uns n'avaient pas de paroi épithéliale, tandis que d'autres montraient en certaines parties de leur paroi, des cellules cylindriques à mucus. La mucocèle appendiculaire était ainsi bordée par un épithélium identique.

A l'autopsie la cavité péritonéale était remplie par de la substance gélatineuse en quantité abondante. Tous les organes abdominaux étaient enveloppés par ce produit amorphe. Tout le tractus intestinal fut examiné et on n'a pu mettre en évidence de tumeur de la muqueuse. Toutes les chaînes ganglionnaires furent examinées.

Un ganglion axillaire a montré des espaces remplis presque complètement par du mucus et

de nids d'un épithélium cylindrique d'aspect bénin.

Cas n°VII

Un homme blanc de 59,ans est admis à l'hôpital à cause de l'augmentation du volume de son abdomen depuis près de 14 ans. Dans ses antécédents, notons une appendicectomie pour mucocèle de l'appendice rompue - Un drainage de la fosse iliaque droite pendant les 13 jours qui suivirent l'intervention, fut pratiqué. Un an après cette opération, l'emplacement de la plaie et l'abdomen, commencèrent à augmenter de volume.

Huit ans après son appendicectomie, un volume considérable de substance gélatineuse fut évacué. Sur une période de 7 ans, le malade eut huit laparotomies pour pseudo-myxome péritonéal. A chaque intervention, des gallons de liquide gélatineux et des fragments de tissu abdominal furent retirés de la cavité péritonéale.

Pendant une hospitalisation, un nodule sous-cutané fut trouvé au niveau du dixième espace intercostal. Il fut biopsié et on trouva de la substance mucineuse, ainsi que des fragments couverts d'un épithélium cylindrique. La mucine et l'épithélium trouvés dans ce nodule étaient identiques à ceux précédemment trouvés et décrits au niveau de la substance gélatineuse.

Quinze ans après l'appendicectomie, le malade mourut et à l'autopsie rien ne permit de mettre en évidence une origine tumorale. Le tractus gastro-intestinal était indemne. La cavité abdominale et les viscères étaient tapissés par une couche épaisse de tissu gélatineux.

Les cas VIII et IX sont du Professeur
SÄEGESSER F. (Lyon Chirurgical septembre 1965).

Cas n°VIII

En 1964, chez une femme de 59 ans qui souffre depuis plusieurs années de douleurs insidieuses au niveau de l'abdomen, se produit un gonflement abdominal important.

Elle est opérée, la même année et le chirurgien tombe sur un liquide ascitique filant et des greffes dans la cavité péritonéale. Le diagnostic posé alors après palpation de la région ovarienne est de cystadénocarcinome ovarien avec métastases péritonéales.

On referme alors l'abdomen en condamnant la malade et en avertissant la famille de l'issue fatale.

La malade se rétablit tant bien que mal, mais l'abdomen continue à se distendre.

L'examen histologique a entre temps donné le résultat de pseudomyxome péritonéal ; elle revient consulter et une large laparotomie est alors pratiquée. Elle montre un pseudomyxome diffus typique de tout l'abdomen ; 2,8 litres de substance amorphe sont extirpés. De nombreuses grappes sont enlevées.

Les grappes sont électivement fixées dans le cul-de-sac de Douglas et sur les organes génitaux.

Dans les masses gélatineuses, on découvre, une volumineuse mucocèle appendiculaire.

Lavage à la trypsine - Liquéfaction - Fermeture.

Dix mois après l'intervention l'état général est bon.

Cas n°IX

En 1963, la malade subit dans le service du Professeur SAEGESSER, une cure de hernie inguinale. On constate dans le sac herniaire la présence de nodosités, de grappes gélatineuses sur la paroi péritonéale et libres dans la cavité.

Dans les antécédents de la malade en 1954, ablation d'un gros kyste de l'ovaire droit. Ce kyste est ponctionné pendant l'intervention et il se serait écoulé d'après le statut opératoire du gynécologue un liquide visqueux dans l'abdomen.

L'examen histologique des vésicules et du mucus montre que les vésicules sont bordées d'un épithélium stratifié et cylindrique sans signe de malignité.

Le diagnostic posé est celui d'entérokystome ovarien bilatéral avec pseudomyxome péritonéal.

En 1961, une nouvelle opération est faite pour récurrence d'un kyste. On découvre alors un volumineux pseudomyxome péritonéal qu'on croit d'origine ovarienne.

En 1963, on pratique une large laparotomie qui montre un volumineux pseudomyxome diffus tout à fait typique et l'on découvre alors un moignon appendiculaire amputé, frangé, rouge, porteur d'une mucocèle rompue, à paroi délabrée, témoin de la formation de cette mucocèle.

Lavage à la trypsine : bon résultat immédiat.

La malade très obèse meurt brusquement 4 mois plus tard de troubles cardiaques, à domicile.

Dans ce cas le Professeur SAEGESSER pense que

la maladie a été d'emblée d'origine appendiculaire, le pseudomyxome ayant enrobé les kystes ovariens bénins, cela avait fait penser à tort à une origine ovarienne.

Cas n°X de Mr. GHOSSAIN

(Regue Médicale du Moyen-Orient janv.fév.1964)

Mr. Y..S..., 60 ans, consulte en mars 1958 et réclame une cure d'une hernie inguinale droite remontant à 4 ans car depuis quelques mois, le bandage qui la maintenait correctement est mal toléré.

Dans les antécédents du malade, on note une appendicectomie 20 ans auparavant.

"Au cours de l'intervention, nous avons noté que le sac n'était pas lisse et qu'il présentait un aspect velouté avec de petites franges polypoïdales et qu'il portait au surplus des vésicules de 2 à 4 mm de diamètre".

Résection du sac et envoi à l'examen histologique dont la réponse fut : "Les formations observées sur la face interne du sac péritonéal sont des greffes d'un épithélioma colloïde probablement d'origine intestinale" Professeur MAROUN.

Les auteurs demandent alors des examens radiologiques digestifs : estomac ; duodénum , colon sont normaux. Le malade fut suivi régulièrement et ce n'est qu'un an après l'opération qu'il commença à présenter une ascite qui augmentait de volume lentement. La ponction abdominale permit de retirer difficilement quelques filaments de liquide gélatineux. Un gros trocart de un centimètre de diamètre permit alors d'évacuer plus de 5 kg d'un liquide tremblotant, visqueux, jaune ambré.

Après ponction, on palpa de grosses masses de 10 à 15 cm de diamètre qui bosselaient le ventre. Le malade fut soulagé pendant quelques semaines mais de nouveau l'abdomen augmenta de volume et une nouvelle ponction retira 7 kg de la même substance. Un nouveau répit fut suivi d'une nouvelle récédive et la troisième ponction ramena 3 kg de liquide gélatineux.

Le malade subit entre temps un amaigrissement notable : faciès émacié, membres grêles contrastant avec le volume de son abdomen. Il ressentait des gênes abdominales et de vagues douleurs au niveau des fosses iliaques.

Diagnostic posé :

Cancer péritonéal probablement d'origine intestinale

Epanchement gélatineux du péritoine.

HISTORIQUE

-:-

Depuis la première description en 1848 par CRUVEILHIER la maladie gélatineuse du péritoine provoque de considérables controverses. Cet auteur insiste sur le fait que la "dégénérescence gélatiniforme du péritoine" s'accompagne toujours d'une dégénérescence d'un organe abdominal en particulier l'ovaire.

En 1871, PEAN, reprend la description de la maladie et tente d'isoler les multiples "maladies gélatineuses du péritoine". Il précise leur origine habituellement ovarienne, mais reste moins affirmatif quant à la nature de la tumeur primitive.

WERTH en 1884 parle de pseudomyxome péritonéal et croyait qu'il résultait de la rupture d'un kyste bénin de l'ovaire, ainsi que d'une réaction inflammatoire. Le premier, il donne le nom de pseudomucine à la masse amorphe gélatineuse, car il ne peut la faire coaguler par l'acide acétique à l'inverse de la mucine.

Il semble bien que ce terme de pseudomyxome soit actuellement impropre. Le myxome désignant une entité histologique bien définie et rien, ne rappelle cette structure histologique dans la maladie gélatineuse du péritoine.

OLSHAUSSEN et PFANNENSTIEL parlent de l'origine métastatique de la maladie. PETERS et NETZEL pensaient que la masse gélatineuse était

due à la greffe de cellules mucoïdes d'origine ovarienne sur le péritoine. Le caractère envahissant de ces greffes ne sera pas sans influencer fortement les esprits quant à l'étiologie de l'affection.

Un autre point de vue, offert par PETERS C. en 1899 était que les différents types de pseudomyxomes d'origine ovarienne, résultaient d'une irritation péritonéale d'une implantation métastatique et d'un mécanisme associant ces deux processus.

Jusqu'en 1901, on retrouve toujours, comme point de départ de la maladie : les ovaires.

C'est à cette date, que FRAENKEL complique le problème en publiant, le premier cas d'épanchement gélatineux du péritoine, chez l'homme, après perforation de l'appendice, en dégénérescence pseudokystique. Depuis la première description de la mucocèle de l'appendice par ROKITANSKY (1847), NAESLUND en 1925 publia 85 cas de pseudomyxomes péritonéaux dont 39 cas de sexe mâle. De plus de nombreux cas féminins étaient compliqués de mucocèles de l'appendice. De nombreux cas furent ensuite rapportés par RIES, HILSABECK, ROSENFELD.

En étudiant, histologiquement le problème, AHLSTROM en 1910 tente d'apporter quelques faits nouveaux. Il ne peut cependant pas expliquer, pourquoi certains cas récidivent, et d'autres pas, car les caractères de l'épithélium qu'il met en cause, ne le lui permettent pas. CROISSIEUX, dans sa thèse en 1929, insiste sur la plus grande fréquence de la forme ovarienne (60 p.cent des cas) la forme appendiculaire n'est que de 30 p.cent. Il considère, les épanchements gélatineux du péritoine comme de simples complications d'affections protopathiques de cause ovarienne (kystes mucoï-

des simples ou végétants) ou appendiculaire (mucocèle), leur évolution variant suivant que l'épanchement contient ou non des cellules mucoïdes malignes ; dans ces derniers cas, l'allure clinique de l'affection se rapprocherait de celle des tumeurs malignes.

WOODRUFF et MAC DONALD en 1940 séparent les mucocèles en deux types histologiques : mucocèles bénignes, et mucocèles malignes. Ils concluent en affirmant que les mucocèles malignes provoquent les pseudomyxomes péritonéaux. En 1951 les statistiques publiées par HILSABECK et JUDD rassemblent 229 cas de la "Mayo Clinic" étiquetés mucocèles bénignes de l'appendice, dont 29 étaient compliqués de pseudomyxome péritonéal. Plusieurs autres observations ont été rapportées, confirmant la multiplicité des causes de la maladie gélatineuse du péritoine.

ETIOLOGIE

-:-

La définition la plus couramment acceptée de la maladie gélatineuse du péritoine, garde un sens essentiellement clinique, et ne préjuge pas de sa véritable nature histopathogénique.

Le pseudomyxome péritonéal, ou encore, maladie de Péan, est "un état pathologique du péritoine dans lequel, la cavité péritonéale se trouve remplie d'une substance muqueuse, filante, semblable à de la gélatine".

Cette substance, d'aspect gélatineux peut provenir d'une hypersécrétion mucipare et de ce fait, être d'origine épithéliale, ou encore, provenir de la transformation du collagène et être ainsi de nature conjonctive. La maladie gélatineuse du péritoine est le résultat de l'implantation et de la prolifération dans la séreuse péritonéale, du tissu mucoïde dont l'origine la plus courante reste le kyste pseudomucineux de l'ovaire, ou, secondairement l'appendice, et il s'agit alors de la mucocèle de l'appendice.

Sur 500 cas publiés de pseudomyxomes péritonéaux 4/5 sont d'origine ovarienne. La rareté de l'origine appendiculaire fut signalée par WEAVER qui sur 256 cas de mucocèles de l'appendice n'en trouva que 0,11 p.cent associés au pseudomyxome péritonéal.

On a décrit, plusieurs autres points de dé-

part de la maladie : vésicule, diverticule intestinal, conduit omphalomésentérique.

Les tumeurs malignes primitives ou secondaires du péritoine peuvent avoir un aspect gélatineux similaire.

Les tumeurs malignes primitives du péritoine sont très rares. Les tumeurs malignes secondaires du péritoine sont plus fréquentes (kystes végétants de l'ovaire en particulier). Signalons quelques cas secondaires à un cancer de l'estomac, du colon, de l'épiploon ...

En résumé, nous retiendrons, et ce en fonction de leur relative fréquence :

1 - L'origine ovarienne

Il s'agit le plus souvent du kyste mucoïde de l'ovaire, plus rarement de kystes végétaux ou dermoïdes.

2 - Origine appendiculaire
mucocèle de l'appendice

3 - Origine péritonéale très rare
Endothéliomes ou mésothéliomes.

4 - Enfin très exceptionnellement origine intestinale

Entéro kystomes
kystes muqueux
diverticules intestinaux
perforation intestinale
kyste entéroïde pararénal ou mésentérique
cancers de l'estomac, du colon, de l'épiploon.

Dans les chapitres suivants de notre étude, nous nous attacherons plus particulièrement aux deux principales causes de la maladie gélatineuse du péritoine :

kyste mucoïde de l'ovaire et
mucocèle de l'appendice

et nous laisserons volontairement de côté les
étiologies exceptionnelles, à savoir les cancers
primitifs ou secondaires du péritoine, et les
épanchements gélatineux relevant d'une origine
intestinale.

ANATOMIE-PATHOLOGIQUE

-:-

I - EPANCHEMENT GELATINEUX

1 Macroscopiquement, dès l'ouverture de la cavité abdominale d'un malade, l'épanchement gélatineux du péritoine apparaît variable dans son abondance. (Le volume varie de 0,5 à 15 litres de substance amorphe).

Rarement de consistance relativement fluide, il est le plus souvent semi-solide, véritable masse, de couleur, jaune ambrée, transparente et tremblotante, ayant l'apparence de la "gelée de coing". C'est un épanchement libre, mais qui se déplace peu, en raison de sa consistance. Topographiquement, on distingue, une forme localisée et une forme diffuse.

La première forme est très rare dans les cas de kystes ovariens. On la rencontre plus volontiers, dans les mucocèles appendiculaires isolées. L'épanchement est alors encapsulé tout autour de l'appendice où il a pris, son origine.

Dans la seconde forme, le plus souvent observée, l'épanchement a envahi toute la cavité péritonéale prédominant cependant dans les parties déclives.

L'épanchement est envahi parfois par du tissu conjonctif de néoformation. Il se forme un

tractus fragile, lamelleux, pouvant entraîner des adhérences du péritoine pariétal et viscéral.

En l'absence de traitement, ces tractus conjonctifs richement vascularisés s'épaississent, et tendent à enkyster la maladie gélatineuse.

2 Microscopiquement, l'étude de la gélatine reste pauvre. Il s'agit d'une substance hyaline translucide, amorphe, où l'on observe quelques éléments cellulaires : leucocytes, hématies, cellules épithéliales ou débris de cellules épithéliales.

Le mucus amorphe est parfois encapsulé dans des vésicules limitées par des cellules aplaties lorsque les vésicules sont distendues. La membrane conjonctive réactionnelle sur laquelle les cellules s'implantent, se greffent est parfois, ténue, d'autres fois épaissie.

II - ETAT DU PERITOINE

1 Macroscopiquement, dès l'ouverture de la cavité péritonéale, ou après évacuation de l'épanchement gélatineux, on est frappé par l'irritation du péritoine dans toute son étendue. Mais on ne peut pas parler de dégénérescence. Il n'y a jamais dans le cadre de notre étude, de destruction des structures anatomiques de la cavité abdominale. Les anses grêles sont plus ou moins agglutinées, hyperhémées, dépolies. Elles sont quelquefois comprimées par des masses amorphes. Le péritoine lui, est granuleux, dépoli, rouge, épaissi, et il tend à produire des barrières d'adhérences. Notons cependant qu'il arrive que l'attention du chirurgien soit d'emblée attirée par l'envahissement de la séreuse pariétale sous forme de véritables grappes ou "oeufs de gre-

nouille". Ces vésicules sont de taille variable. Approximativement de la dimension d'une tête d'épingle à celle d'une noisette. Elles sont très adhérentes, et il est difficile de les extraire sans léser le péritoine. On a pu en trouver même sur les anses grêles, formant ainsi des infiltrations gélatineuses libres ou encapsulées. Ces néoformations constituent des greffes péritonéales qui évoluent pour leur propre compte, tendant ainsi à accroître l'épanchement dont elles expliquent l'abondance.

2 Microscopiquement, le péritoine subit des altérations importantes, tout à fait semblables à celles qu'on observe dans les cas de péritonite chronique. Il est rouge, torren-tueux, recouvert d'une épaisse couche colloïde.

En ce qui concerne les végétations formées et observées au niveau du péritoine, on en reconnaît deux types de potentialité différentes. Il s'agit soit d'une vésicule formée d'alvéoles conjonctives remplies de mucus et par suite sans aucune activité sécrétrice, soit de formations cellulaires manifestement épithéliales de type mucoïde (bénin ou malin) et par conséquent d'une activité sécrétrice certaine.

On a pu trouver dans certains cas, des villosités parsemant tout le péritoine, de taille variable, renfermant tous les éléments histologiques de la séreuse.

On conçoit alors qu'on ait pu faire la distinction entre les formes bénignes et les formes dites malignes les premières ne comportant pas de greffes, les secondes étant des formes avec greffes intra-péritonéales. Cette distinction a surtout une importance pronostique, mais en pratique il reste très difficile d'affirmer s'il existe ou non des greffes péritonéales.

Dans certains cas, ni l'examen macroscopique, ni l'examen microscopique ne permettent une certitude.

Quelqu'attentif qu'on soit au cours du nettoyage mécanique au cours de l'intervention chirurgicale, il persiste des fragments adhérents, à activité sécrétrice ce qui maintient si l'on peut dire, un état de péritonite chronique, maladie insidieuse et récidivante.

III .. LES LESIONS OVARIENNES

Plusieurs étiologies peuvent être trouvées, cependant ici, nous nous intéressons à la cause la plus fréquente : les cystadénomes pseudo-mucineux ou kystes mucoïdes de l'ovaire.

Certains auteurs ont insisté sur la fréquence des lésions ovariennes à droite, d'autres au contraire affirment que le siège des lésions kystiques semble sans importance.

Insistons enfin sur la fréquence relative de la bilatéralité des lésions.

ALSTHROM dans sa série compte 25 p.cent de kystes bilatéraux.

Les kystes mucoïdes sont formées de cavités multiples de volume variable, et bordés d'un épithélium sécrétoire produisant une substance gélatineuse épaisse qui emplit les cavités et peut infiltrer le tissu interstitiel.

On a pu les observer chez la fillette (LEPAGE, LEPETIT et Coll.) et même chez les nouveau-nés (GRAVEN et HUDSON).

1 Macroscopiquement, le plus souvent, il existe une rupture franche de la poche kystique. Quelquefois le kyste est ouvert en plu-

sieurs points. L'orifice laissant s'écouler le contenu gélatineux est de dimension très variable, souvent large, il peut être punctiforme, difficilement mis en évidence, d'autant plus qu'il peut être recouvert, masqué par de la gélatine visqueuse, adhérente. Ces kystes sont de coloration blanchâtre, quelquefois grisâtres, ils sont de taille variable, assemblés en logettes multiples et contigues. A la coupe BARZILAI croit pouvoir décrire quatre types différents qui peuvent coexister.

- tumeur apparemment solide, la surface de sécrétion ressemblant à une éponge. Il n'y a pas de cavité importante. Cette forme serait l'apanage des adolescents. La tendance proliférante de l'épithélium prévaudrait ici sur son activité sécrétoire.
- tumeur semi-solide dont les cavités sont à parois minces sauf en des zones de consistance fibreuse
- aspect uni ou pauciloculaire à parois lisses, légèrement lobulées, relevant de la prédominance de l'activité sécrétoire sur le potentiel de prolifération
- tumeur d'aspect papillaire impossible à différencier macroscopiquement d'un kyste séreux.

L'étude du produit de sécrétion montre qu'il contient différentes enzymes, des oestrogènes, et une proportion élevée de sels minéraux, et surtout une substance mucoïde très riche en protéines.

2 Microscopiquement, le caractère fondamental de ces tumeurs est représenté par le revêtement épithélial des cavités. Ces cellules ressemblent aux cellules sécrétoires mucipares

du tractus intestinal et des glandes cervicales. Elles peuvent prendre plusieurs aspects :

- grande cellule prismatique avec renflement basal, noyau basal, fortement coloré, protoplasme basophile, très granuleux, contenant la substance mucoïde sous forme de sphérules.

- cellules plus larges, moins hautes quelquefois à noyau plus gros et plus arrondi.

- cellules prismatiques, plus petites à noyau plus petit et à protoplasme homogène.

BARZILAI et d'autres auteurs ont voulu voir dans ces aspects, différents stades de l'activité sécrétoire.

IV - LES LESIONS APPENDICULAIRES

Le mucocèle de l'appendice peut se rencontrer dans tous les sièges anatomiques possibles de l'appendice (FID, sous/hépatique, rétro-coecale, rétro péritonéale ...). La taille est variable, à peine supérieure à la normale, ou très volumineuse. La dilatation de l'appendice est soit totale (aspect cylindroïde) soit localisée (segment à la partie distale ou rarement à la partie basale de l'appendice). Signalons le cas de la mucocèle coeco appendiculaire la poche kystique venant faire hernie sous la muqueuse coecale.

Après évacuation des masses gélatineuses, la paroi appendiculaire apparaît de couleur jaunâtre, ou blanchâtre ; son aspect est régulier.

La perforation de la mucocèle est parfois franche mais le plus souvent l'examen macros-

copique ne permet pas d'observer de solution de continuité au niveau de la paroi appendiculaire.

La lumière de l'appendice est en rapport avec le volume de la dilatation kystique. L'épaisseur pariétale est soit augmentée de volume, soit très mince, translucide. Certains auteurs ont pu observer au niveau de la paroi de la mucocèle, des prolongements diverticulaires, communiquant avec la lumière et faisant saillie sur la face externe de l'appendice. Ces diverticules seraient le siège électif des perforations. Le contenu de la mucocèle est d'aspect clair, jaunâtre plus ou moins filant. C'est un liquide mucineux. Il donne les réactions de la mucine à l'acide acétique et à l'alcool.

Aspect microscopique

Rappelons que l'épithélium de la muqueuse appendiculaire est superposable à celui du gros intestin. La muqueuse, histologiquement, a un aspect hyperplasique, le revêtement épithélial est normal, les cellules mucipares sont analogues à celles qui tapissent la cavité des kystes ovariens. Les cellules y sont cylindriques à noyau basal ; au pôle opposé on observe quelques gouttes de mucus. Très rarement son aspect est atrophique. Les cellules de l'épithélium étant cubiques ou aplaties, parfois même en quelques endroits, il y a disparition complète de la muqueuse.

La sous-muqueuse est infiltrée de leucocytes, les espaces lymphatiques sont dilatés, remplis de substance mucoïde. La musculuse est soit hypertrophiée soit atrophiée. La séreuse est épaissie parfois très vascularisée.

Généralement, les différents aspects observés sont interprétés comme correspondants à des stades évolutifs différents.

Dans un premier temps, la muqueuse est hyperplasique la musculuse s'épaissit, dans un second temps la pression intra appendiculaire augmentant, l'épithélium et la musculuse s'atrophient.

Au stade ultime, ces deux formations disparaissent et la paroi n'est plus formée que par une mince lame de tissu conjonctif, doublant la séreuse péritonéale. Les auteurs WOODRUFF et WOOLNER distinguent deux types de mucocèles appendiculaires. Le premier à paroi lisse et limité par un épithélium atrophique, l'autre à paroi plissée, dont l'épithélium cylindrique présente des formations papillaires au niveau desquelles, les cellules conservent leur caractère actif de cellules mucipares sécrétantes. Pour les auteurs américains, cette dernière variété correspond à un adénocarcinome de l'appendice, forme particulière à cet organe et de "très faible malignité". Il semble bien que cette nouvelle entité, soit très différente dans son évolution, de la situation consécutive à une mucocèle de l'appendice. S'il est vrai que certains adénocarcinomes de l'appendice et du coecum peuvent produire un envahissement gélatineux du péritoine, ils le font par implantation métastatique et leur évolution se fait suivant les caractères évolutifs des tumeurs malignes (RAIDFORD).

HILSABECK dans sa série de la Mayo Clinic distingue mucocèle bénigne et mucocèle maligne. Mais il reconnaît que cette différence n'est pas claire. D'ailleurs les mucocèles dites malignes des auteurs américains ne présentent jamais de malignité réelle dans le sens histo-

logique, tumoral. Il n'y a jamais d'envahissement ganglionnaire ou de métastases hémato-gènes lorsque la mucocèle rupturée aboutit à un pseudomyxome péritonéal (ROBBINS) les limites du péritoine ne sont jamais franchies, le diaphragme jamais traversé.

V - Au cours de certaines interventions chirurgicales, certains auteurs ont pu observer exceptionnellement des modifications des organes génitaux féminins, à un moindre degré au niveau des trompes utérines, mais surtout au niveau de l'utérus. Ceci est d'autant plus surprenant qu'il s'agissait de femmes ménopausées, depuis longtemps.

L'examen histologique a montré une sécrétion de mucus alors que l'on s'attendait à trouver les épithéliums génitaux au repos (état folliculo-lutéinique, muqueuse épaissie avec dilatation kystique de certaines glandes pleines de mucus, microkystes au niveau de la muqueuse).

ETUDE CHIMIQUE DE LA SUBSTANCE GELATINEUSE

-:-

Les études chimiques relatives aux sécrétions pseudo muqueuses ou pseudomyxomateuses n'ont fait l'objet que de travaux peu nombreux (SPINGER, WERNER, ODIN).

On a pu cependant démontrer que ces sécrétions ont une composition très différente des amino polysaccharides acides principalement de l'acide hyaluronique.

A. CRASTES de PAULET donne les caractères chimiques généraux de la masse gélatineuse.

Teneur en eau très élevée	92,7 %
Teneur en azote	6 % du résidu sec
Pouvoir réducteur total	4 % exprimé en glucose

Après hydrolyse acide et chromatographie, on a pu déterminer la nature des constituants glucidiques et protidiques de la substance étudiée.

Nature des amino-acides :

acide aspartique, glutamique, sérine, glycocolle, threonine, alanine, cystéine, arginine.

Nature des éléments glucidiques :

acide glycuronique, glucosamine, galactosamine.

Selon ODIN, le liquide pseudomucineux des kystes ovariens est constitué essentiellement par un mélange de protéines sériques et de mucoïdes riches en fucose mais pauvres en acide sialique, par contre les sécrétions de type pseudomyxomateux sont beaucoup plus pauvres en fucose mais plus riches en acide sialique. WERNER appelle le premier liquide : fucomucine, et le second sialomucine.

CRASTES de PAULET et JOYEUX affirment que la substance étudiée est de composition différente du collagène, de l'élastine et de la fibrine, qu'elle est de type mucoïde et très vraisemblablement qu'elle est de type sialomucine.

M. TOMODA et M. KITAMURA ont traité la glycoprotéine tirée de la substance gélatineuse d'un pseudomyxome péritonéal et après filtration obt obtenu un sialomucopolysaccharide, dont la composition est la suivante :

31,8 % d'acide N-acétyl neuraminique
18,2 % de D-galactosamine
13,4 % de D-glucosamine
13,7 % de D-galactose
3,7 % de l-fucose
12 % de peptide composé de dix sortes d'acides aminés dont les principaux sont :
thréonine, proline et phénylalanine
représentant près de 88 % de la fraction peptide.

Expérimentalement, cette substance inhibe à une certaine dilution, l'activité du groupe sanguin, mais n'a aucune activité sérologique.

La glycoprotéine extraite directement du liquide d'épanchement d'un pseudomyxome péritonéal par TOMODA et KITAMURA, possède une plus grande proportion d'acide sialique, que celle rapportée

par ODIN, TAKAHASHI et TURUMI, mais la proportion molaire en hydrate de carbone du sialomucopolysaccharide est presque similaire à celle de ODIN.

ADAMS a obtenu deux fractions, du mucus des pseudomyxomes péritonéaux, grâce à l'extraction au phénol et au traitement par la trypsine. Les résultats analytiques de ces fractions diffèrent de ceux de TOMADA et KITAMURA plus particulièrement en ce qui concerne les pourcentages de glucosamine et galactosamine.

Il rapporte de plus la présence de liaisons glucosidiques (hydrate de carbone - groupe hydroxyl de la thréonine et de la sérine) dans le mucus de plusieurs animaux. Il y a plusieurs possibilités d'enchaîner le premier groupe hydroxyl et de la thréonine aux hydrates de carbone, mais le site initial des chaînes des peptides et des hydrates de carbone reste inconnu.

En conclusion, l'étude de l'homogénéité de la composition chimique de la glycoprotéine à partir d'un épanchement gélatineux du péritoine n'est pas tout à fait résolue.

PATHOGENIE

-:-

Comment expliquer l'existence et l'abondance des masses gélatineuses libres dans la cavité abdominale ? Nous envisagerons successivement dans ce chapitre :

- ① Maladie gélatineuse du péritoine et kyste mucoïde de l'ovaire
- ② Maladie gélatineuse du péritoine et mucocèle appendiculaire
- ③ Le problème particulier de la maladie gélatineuse du péritoine coexistant avec kyste de l'ovaire et mucocèle de l'appendice.

I - Avant que l'on puisse accepter la relation causale entre kyste bénin de l'ovaire et maladie gélatineuse du péritoine, quelques problèmes doivent être étudiés.

A) Les cystadénomes pseudomucineux de l'ovaire sont relativement communs. Cependant leur complication possible, la maladie gélatineuse du péritoine (BARZILAI) est rare.

Il est le plus couramment admis que la source principale de la gelée amorphe, est l'épanchement direct du contenu du kyste rompu à l'intérieur de la cavité péritonéale, et à la continuelle extravasation de l'épithélium muco-

sécrétant bordant le kyste. On peut se demander pourquoi certains kystes se rompent et d'autres d'égale ou de plus grande taille ne le font pas ? Les traumatismes de l'abdomen peuvent être exclus, comme facteur favorisant, depuis que, de nombreux cas de kystes rompus silencieusement ont été rapportés.

MALPAS attire l'attention sur ces ruptures silencieuses et soutient qu'elles sont caractéristiques de l'infiltration "maligne" de la paroi du kyste.

WILSON croit que la substance gélatineuse des cystadénomes suinte lentement à l'intérieur de la cavité abdominale, expliquant le manque de signes dramatiques qui usuellement accompagnent la perforation d'un organe creux. Il insiste aussi sur l'accumulation de la gélatine à l'intérieur du kyste ; l'hyperpression ainsi développée provoque une réaction de la paroi du kyste qui devient mince et qui s'atrophie en certaines zones.

Mais il est un fait d'observation quotidienne, que plusieurs kystes atteignent des tailles énormes sans aucune déhiscence de leur paroi.

On peut penser qu'il pourrait exister des transformations à l'intérieur de la paroi kystique, transformations qui favoriseraient la rupture. S'il est vrai que certaines apparences histologiques ont pu être observées, ces changements ne sont pas du tout présents dans tous les cas. Il reste donc douteux même quand un aspect particulier est découvert au niveau de la paroi kystique, qu'il s'agisse d'un facteur spécifique dans l'étiologie de la maladie gélatineuse du péritoine à partir d'un kyste bénin.

Par opposition à ce qui précède, l'écoulement accidentel du contenu d'un kyste mucoïde pendant l'intervention chirurgicale, conduit rarement à la maladie gélatineuse du péritoine.

CARIKER et DOCKERTY rapportent que cet écoulement accidentel, se produisit 63 fois sur 217 laparotomies pour tumeurs bénignes mucineuses des ovaires. Dans aucun de ces cas il n'y eut développement de pseudomyxome péritonéal. De plus, ils trouvèrent dans leurs séries que la rupture accidentelle d'un kyste malin, n'affectait pas le pronostic outre mesure.

B) Dans un nombre appréciable de cas la substance pseudomucineuse se reforme dans la cavité abdominale après que le tissu ovarien ait été enlevé.

Des lésions extra ovariennes doivent être responsables de cette nouvelle production de gélatine. La pathogénie dans ces cas est à première vue difficile à admettre, comme critère de base de maladie maligne, et ce d'autant plus que ni les examens histologiques effectués sur des fragments de péritoine enlevés lors de la première opération ne montrent d'aspect de dégénérescence maligne, ni les examens effectués à plusieurs reprises sur les fragments du kyste ne confirment aucun autre diagnostic que celui de cystadénome pseudomucineux.

Deux théories sont couramment utilisées pour prouver la présence de l'épithélium mucipare bordant des plaques de gelée ou adhérant aux surfaces péritonéales.

La théorie généralement adoptée est celle de NOVAK et WILLIS (1952). Ces auteurs pensent

que des coulées d'épithélium muco sécrétant sortent de la bordure du kyste et s'échappent avec des coulées de substance amorphe et vont s'implanter n'importe où dans la cavité péritonéale. Là elles vont continuer à sécréter et à proliférer.

La seconde théorie, largement admise, elle aussi (SHAW, 1952) est basée sur les idées premières de WERTH (1884). La gelée extravasée exerce une action irritante sur le péritoine. Elle agit comme un corps étranger, un antigène, sur le péritoine ; ce qui entraîne, une réponse inflammatoire de la part de celui-ci. Ainsi sont expliquées les lésions péritonéales et les adhérences de la substance gélatineuse avec la surface péritonéale.

Cette théorie met l'accent sur le contenu mucineux du kyste ovarien, comme agent responsable des lésions intra péritonéales plutôt que sur les cellules épithéliales qui ont migré.

Il semble très probable, que tous deux, le liquide amorphe et les cellules jouent un rôle dans la production des lésions extra ovariennes.

MASSON et HAMRICK suggèrent que la reprise de la sécrétion du mucinum après un intervalle libre, peut être due à un nouvel écoulement de la substance gélatineuse et de cellules épithéliales, à partir d'une vésicule qui était restée, encapsulée depuis la première opération.

L'action réciproque, activité inflammatoire produite dans le péritoine d'une part, essaimage de "courants" épithéliaux, d'autre part, peut expliquer la rareté des pseudomyxomes péritonéaux comme séquelles d'un écoulement ac-

cidental pendant l'ablation de l'ovaire.

Il est possible que la gelée irritante demande à être en contact avec le péritoine assez longtemps pour induire une réaction de la séreuse qui permettra d'autant mieux à l'implantation épithéliale de prendre place.

II - Comment accepter une relation causale entre mucocèle de l'appendice et maladie gélatineuse du péritoine ?

Deux théories expliquent la pathogénie des mucocèles appendiculaires. Pour les uns, la mucocèle serait due à une oblitération mécanique simple de la lumière appendiculaire et à l'accumulation en amont de cet obstacle de la sécrétion muqueuse. L'agent causal habituel serait une striction inflammatoire par du tissu rétractile, séquelle d'une appendicite (WOODRUFF, MAC DONALD, CARLETON).

On a aussi retrouvé à l'origine de ces mucocèles différentes autres causes d'obstruction: corps étrangers, invagination, coprolithes, involution physiologique, cancer ou endométriose coecal, tumeur carcinoïde ou adénocarcinome de la base de l'appendice. Parfois aucun obstacle n'est retrouvé, la mucocèle paraît due à une sécrétion excessive de mucus par la muqueuse de l'appendice.

Ces constatations sont le support de la seconde théorie, celle de l'hyperplasie - hyper-sécrétion, probablement en rapport avec un dysfonctionnement neuro-végétatif. D'ailleurs DELARUE et JOUANNEAU, à l'appui de cette théorie nerveuse de la mucocèle appendiculaire ont invoqué le rôle du système sympathique dans les phénomènes de sécrétion et de motricité.

Les filets nerveux sécrétoires, ayant en même temps une action antagoniste des contracteurs musculaires, la dilatation kystique de la mucocèle serait de nature paralytique.

On peut comprendre aisément que la rupture d'une mucocèle appendiculaire (rupture sous l'influence de causes multiples) laisse s'écouler son contenu dans la cavité péritonéale tout en continuant de sécréter. La théorie des greffes péritonéales admet qu'en même temps que s'échappe la substance mucoïde, s'échappent aussi des cellules cylindriques hautes, sécrétantes, qui vont se greffer sur le péritoine, y proliférer et devenir actives pour elles mêmes.

Mais quelquefois, aucune rupture, aucune perforation, aucune fissuration, ne sont retrouvées à l'examen de la pièce opératoire. Comment alors expliquer l'abondance des masses gélatineuses, la réapparition de l'ascite gélatineuse après ablation de l'appendice et nettoyage péritonéal ?

Il serait logique d'admettre l'existence d'une fissuration microscopique qui libère quelques cellules mucipares sécrétantes qui survivent et colonisent la cavité péritonéale. C'est ici qu'il faut substituer à la théorie mécanique pure la conception des désordres neuro végétatifs. Le mucocèle appendiculaire et l'ascite gélatineuse, loin de dépendre obligatoirement l'une de l'autre, seraient le résultat de troubles régionaux profonds de la vie tissulaire aboutissant à l'élaboration de mucus sous des influences neuro-végétatives.

Il se produirait une hypersécrétion cellulaire d'un type spécial. Sous les mêmes influences, la paralysie du tonus musculaire des

viscères creux entraînerait leur distension. Ainsi peuvent se constituer à la fois l'épanchement et la mucocèle. L'épanchement gélatineux du péritoine, ne constituant plus, qu'une réaction non spécifique, résultant des désordres neuro végétatifs provoqués par une irritation mécanique inflammatoire ou néoplasique.

III - Abordons ensuite le problème particulier de la coexistence d'une mucocèle de l'appendice, d'un épanchement gélatineux du péritoine, et d'un kyste mucoïde de l'ovaire.

Devant la fréquence de telles observations, on ne peut pas parler de coïncidences. L'opinion la plus couramment admise est que la mucocèle appendiculaire est une métastase de la tumeur ovarienne.

ALBERTIN estime possible la propagation, à partir d'un kyste ovarien droit à l'appendice. Celle-ci se ferait par les lymphatiques cheminant dans le repli péritonéal connu sous le nom de ligament appendiculo-ovarien de Clado. RATHE, de même retient cette origine.

LECENE et BIERRY ont expliqué ce problème par l'origine embryonnaire des kystes mucoïdes. Le revêtement interne du kyste est formé par de hautes cellules cylindriques presque toujours mucipares, à calice ouvert. En raison de l'analogie qui existe entre ce revêtement et celui de l'épithélium intestinal, on a pu, désigner ces kystes : kystes entéroïdes.

Ils représenteraient ainsi une tumeur embryonnaire. Des recherches ont permis de mettre en évidence dans leur paroi des cellules argentaffines de Kultchinski, identiques à celles qui occupent les glandes de Liberkühn de l'intestin. Un tel fait, fournit un argument

à cette conception histologique.

En étudiant la résorption du bleu de méthylène par la séreuse péritonéale, certains auteurs ont noté qu'elle s'effectuait normalement dans les cas de pseudomyxomes péritonéaux. En injectant, lors d'une intervention, dans la paroi du grêle une solution de bleu lymphotrope (Latent, blue V), celui-ci s'est aussitôt résorbé dans les vaisseaux lymphatiques mésentériques, témoignant ainsi qu'il n'y a pas de troubles lymphatiques dans la maladie gélatineuse du péritoine. Les auteurs admettent que deux éléments sont en présence : hypercrinie et hyperplasie muqueuse. Ces deux éléments peuvent agir isolément ou en association leur action aboutissent ainsi dans la majorité des cas à une obstruction de la lumière appendiculaire. L'hypersecretion de la substance mucoïde peut entraîner une oblitération de la lumière appendiculaire. Il en est de même de l'hyperplasie de la muqueuse qui engendre une destruction appendiculaire. L'aboutissant de ces deux processus est l'oblitération de l'appendice qui est suivie d'une dilatation kystique. L'hyperplasie et l'hypercrinie peuvent agir simultanément dans la genèse de la mucocèle appendiculaire. L'analogie morphologique et physiologique de la muqueuse intestinale et de la muqueuse des kystes entéroïdes suffit à expliquer le processus.

La théorie de LECENE est combattue par plusieurs auteurs. La muqueuse intestinale contient trois sortes d'éléments épithéliaux (cellules muqueuses caliciformes, cellules à plateau striées et cellules argentaffines). On ne retrouve jamais tous ces aspects dans l'épithélium des kystes pseudo mucineux. On ne retrouve jamais de structure organoïde pouvant évoquer l'intestin (absence de sous-muqueuse et de la musculuse). Ces arguments

ainsi que l'étude chimique des sécrétions des cellules mucipares, militent contre le vocable d'entéroïde attribué à ces kystes.

De même l'existence de mucocèles isolées et les réalisations expérimentales de mucocèles de l'appendice par ligature de la base de cet organe, ne plaident pas en faveur de la théorie métastatique. La théorie nerveuse de DELARUE et JOUANNEAU fournit des hypothèses pathogéniques. Sans que l'on puisse trouver d'argument formel infirmant les hypothèses précédentes, nous pensons que la théorie soutenue par le Professeur MOULONGUET explique mieux le problème des associations, cadre de notre présent paragraphe.

Cet auteur pense "que l'organisme résorbant d'énormes quantités de mucine au niveau du péritoine pour se débarrasser de ce glycoprotéide, difficilement clivable, mettrait en branle tous les appareils glandulaires susceptibles de l'évacuer hors du milieu intérieur". Ce serait donc par une excitation chimique et non nerveuse que les glandes fonctionneraient comme émonctoires et que s'expliquerait, l'existence de la mucocèle appendiculaire.

La résorption du mucus au niveau de la séreuse péritonéale semble indiscutable, le transport se faisant par les lymphatiques.

PFANNENSTIEL indique "qu'il est probable que le péritoine participe à l'absorption de la pseudomucine par engorgement du système lymphatique par le matériel pseudomucineux, avec sa distension consécutive et suggère que l'appendice joue le rôle d'organe excréteur de l'épanchement péritonéal". D'ailleurs de nombreux examens insistent sur la dilatation

lymphatique par le mucus. Quels sont donc les organes excréteurs ? C'est avant tout l'appendice. (NOVAK, RIES, CHAVANNAZ ont insisté sur l'état hyperplasique de sa muqueuse avec même parfois existence de végétations papillaires remplissant sa lumière, aspects qui témoignent d'un fonctionnement sécrétoire très actif). Il est possible que d'autres organes mucigènes (colon, vésicule biliaire, estomac) participent à cette excrétion mais il n'y a pas d'observations vérifiant cette hypothèse. "Il existerait donc un hyperfonctionnement de tout le système glandulaire susceptible d'excréter du mucus, l'appendice n'étant qu'un des éléments de ce système dont la mise en jeu serait uniquement chimique, l'excitant étant la substance mucoïde".

Dans plusieurs observations, le premier diagnostic posé est celui de cystadénome pseudomucineux de l'ovaire. Souvent quelques années après, à l'occasion de récidives, de l'épanchement gélatineux du péritoine, on a pu trouver une mucocèle appendiculaire. Si bien que certains auteurs ont pu penser que le pseudomyxome péritonéal était d'origine appendiculaire (la lésion de l'appendice passant inaperçue lors de la première intervention). L'envahissement ovarien serait secondaire à la lésion appendiculaire.

PATHOLOGIE EXPERIMENTALE

-:-

Plusieurs auteurs ont essayé de reproduire expérimentalement l'épanchement gélatineux du péritoine.

Les études expérimentales de GRODNISKY et RUBNITZ chez le Lapin, ainsi que les études d'induction chimique de métaplasie mésothéliale de CUNNINGHAM ont mis en évidence que le pseudomyxome péritonéal résultait pour une grande part d'un processus inflammatoire. De l'étude pathogénique précédente, il ressort que plusieurs points restent dans l'ombre. L'origine des greffes péritonéales après rupture de mucocèle appendiculaire n'est pas connue.

S'agit-il de cellules de la mucocèle qui se greffent sur la surface péritonéale ou les cellules cylindriques observées représentent-elles une métaplasie des cellules péritonéales ?

L'épanchement gélatineux produit chez les jeunes Lapins par CHENG (1947) ressemble à celui des êtres humains. La transplantation de cellules appendiculaires n'ayant pas été observée, il fut conclu que l'aspect général de la cavité abdominale était entièrement dû à une réaction péritonéale, à un corps étranger.

Ces travaux de laboratoire approuvent la théorie de la métaplasie de la séreuse.

Chez les jeunes Lapins, à 1,5 centimètres de l'extrémité de l'appendice, NAESLUND fit une ligature. Il coupa ensuite l'appendice, laissant ainsi un moignon distal appendiculaire, ouvert mais dont le système vasculaire nourricier fut laissé intact.

Chez plusieurs Lapins se développèrent de petits kystes mucineux tout autour de ce moignon. A la rupture de ces kystes, du liquide mucineux jaillit dans toute la cavité péritonéale et de même, de petits kystes de un centimètre de diamètre se développèrent sur l'intestin et le péritoine. Leur paroi était bordée par un épithélium cylindrique glandulaire en certaines zones, non glandulaire en d'autres.

WANGENSTEEN montra expérimentalement que l'infection de l'appendice chez le Lapin, sans ligature, n'affecte pas l'organe. La ligature de l'appendice sans infection conduit à la formation d'une mucocèle ; la ligature avec infection de l'appendice conduit à une appendicite. Il n'est cependant pas toujours possible de transposer un argument expérimental obtenu sur une espèce, à une autre espèce.

WILLIS croit que la différence entre pseudomyxome d'origine ovarienne et appendiculaire, se situe à un seul niveau : un kyste ovarien produit beaucoup plus de mucus et d'épithélium qu'une mucocèle dont l'épithélium ne possède de pouvoir de mucoformation et de prolifération qu'à un degré physiologique.

Mais malgré cette observation, il subsiste un doute que la forme appendiculaire de la maladie soit de meilleur pronostic que la forme ovarienne (MASSON, HAMRICK). GRODINSKY et

RUBNITZ produisent une implantation diffuse du péritoine par de multiples kystes gélatineux en mettant le produit gélatineux dans la cavité péritonéale, sans l'avoir filtré.

Quand il est filtré, déposant ainsi ses constituants cellulaires, l'implantation péritonéale ne se produit pas. Ce travail est un argument en faveur du point de vue suivant : lorsque le produit gélatineux est trouvé dans la cavité péritonéale sans cellules épithéliales, le terme de pseudomyxome ne peut lui être appliqué.

Après ces études expérimentales, aucun argument spécifique ne permet de conduire à classer les mucocèles en bénignes ou malignes comme l'ont fait certains auteurs américains.

Il subsiste donc, malgré les études expérimentales effectuées, une confusion concernant l'étiopathogénie de "la maladie de Péan".

ANALYSE CLINIQUE

-:-

Nous avons exposé 10 cas. Dans sept cas il s'agit de femmes, dans trois cas d'hommes. Presque tous les malades (8 sur 10) sont au cours de leur sixième décade de vie ou plus. Dans les observations I, III, IV et V il s'agit de gros adénomes pseudomucineux de l'ovaire rompus dans le péritoine, avec présence diffuse d'une énorme quantité de substance gélatineuse, le tout s'accompagnant de peu de symptômes fonctionnels, hormis ceux dûs à la distension considérable.

Dans les cas II, VI et VII il s'agit d'une origine appendiculaire (mucocèle).

Dans les cas VIII et IX il s'agit d'une association kyste mucoïde de l'ovaire et mucocèle de l'appendice.

Dans le cas X, l'étiologie quoique non précise semble être une tumeur maligne d'origine intestinale.

Dans trois cas, il existait un antécédent chirurgical dans l'histoire de ces malades (cas VII, IX et X). Un signe clinique fut retrouvé dans 9 observations (sauf le cas n°II): l'augmentation du volume de l'abdomen.

En trois occasions (cas I, IV et X) la paracentèse abdominale fut entreprise et ramena la substance mucineuse. Ceux-ci furent les

seuls cas où le diagnostic pré-opératoire de pseudomyxome péritonéal fut fait.

Un signe fut constamment noté, c'est dire son importance : l'existence dans la cavité péritonéale de liquide gélatineux.

Dans un cas, le malade eut 8 laparotomies en 7 ans, la substance gélatineuse se reproduisant considérablement (cas n°VII).

A la laparotomie, le volume de la substance mucineuse varie entre quelques centimètres cubes (cas II) et 9 à 10 litres (cas n°VII).

Dans trois observations, le péritoine était comme cloué par des nodosités, des grappes gélatineuses adhérentes, de taille variable (cas IV, IX, X) ; dans une observation (cas VI) une masse adhérente au coecum a été retrouvée.

Dans tous les cas, on procéda à une toilette soigneuse de la cavité abdominale et suivant les étiologies retenues, on fit en plus une exérèse de l'ovaire en cause : trois fois (I, III et V) une appendicectomie pour mucocèle ; cinq fois (cas II, VI, VII, VIII, IX). Dans les cas IV et X on se contenta d'évacuer simplement l'ascite gélatineuse.

Dans le cas V on entreprit un traitement corticoïde après l'intervention chirurgicale pour prévenir les adhérences. Dans le cas VI, on fit des injections intra-abdominales de hyaluronidase et enfin dans les cas VIII et IX, au cours de l'intervention, avant la fermeture de la paroi abdominale, on fit des lavages abdominaux à la trypsine.

Cinq des dix malades sont morts assez rapide-

ment (cas III, IV, VI, VII et IX). Les cas V et X sont d'un mauvais pronostic, relevant de cause maligne. Les seuls cas de pronostic satisfaisant semblent être les trois cas (I, III et VIII), mais d'une part dans le cas I nous n'avons pu obtenir de renseignements, malgré toutes nos tentatives de correspondance avec la malade ou sa famille, d'autre part dans le cas II, nous avons aussi perdu la trace de la malade ; enfin en ce qui concerne le cas VIII, si 10 mois après l'intervention l'état général est bon, le recul est trop court pour pouvoir donner un avis définitif.

Notons ici deux faits d'observations qui nous paraissent intéressants ; dans le cas VI, un ganglion axillaire est rempli de mucus et de tissu épithélial d'aspect rassurant ; dans le cas VII, il existe un nodule sous cutané au niveau du Xe espace inter-costal rempli de substance mucoïde et d'épithélium muco-sécrétant.

DISCUSSION

-:-

Les observations I, III, IV et V relèvent d'une origine ovarienne : adénomes pseudo-mucineux de l'ovaire rompus dans le péritoine.

Dans I, III et V, il ne semble pas y avoir de greffes vraies dans le péritoine, au contraire de IV. Dans ce cas IV, il y avait greffe et les lésions échappaient à la chirurgie.

Dans le cas V, si l'anatomie pathologique n'évoque pas clairement l'idée de malignité, il reste que le recul est trop court (une note de l'auteur nous précise d'ailleurs le nouveau diagnostic : adénocarcinome).

L'analyse des cas II, VIII et IX par rapport aux cas VI et VII nous amène à accepter que contrairement à l'opinion généralement admise, le pseudomyxome péritonéal d'origine appendiculaire atteint aussi bien la femme que l'homme.

Dans la mesure où nous acceptons la maladie gélatineuse du péritoine comme définie fondamentalement par l'existence de masses gélatineuses dans le péritoine (PANGARO), nous pensons que l'observation n°II entre bien dans le cadre de notre étude, malgré le peu de substance mucoïde retrouvée dans la cavité abdominale, bien qu'on n'ait pu déceler de traces de rupture de la mucocèle appendiculaire.

En analysant les cas VIII et IX, le Professeur SAECESSER et d'autres auteurs pensent que "lorsqu'une mucocèle se fissure, on se rompt brutalement dans la cavité péritonéale, le liquide s'écoule et les cellules muqueuses desquamées s'implantent dans la partie voisine de l'appendice ; chez les femmes tout particulièrement sur les annexes. Ces cellules greffées prolifèrent tout en continuant d'exercer leur fonction normale la sécrétion de mucus. Ce mucus est sécrété dans la cavité péritonéale sous forme de masses amorphes ou de formations en grappes donnant l'impression parfois qu'il s'agit d'un kyste dit pseudo-mucineux ou muqueux de l'ovaire ou d'un cystadénocarcinome mucineux".

Ainsi donc dans les observations VIII et IX les pseudomyxomes péritonéaux observés sont d'origine appendiculaire et on avait pensé à tort aux diagnostics d'entérokystomes ovariens bilatéraux et de cystadénocarcinome ovarien.

Dans le cas VI, il s'agit d'une maladie gélatineuse du péritoine d'installation progressive qui montre en plus des aspects classiques ; implantation péritonéale et mucus en liberté, des métastases à distance. Nous devons signaler à ce propos que si les adénocarcinomes du tractus gastro-intestinal peuvent créer dans le péritoine, un épanchement gélatineux, tapisser la cavité abdominale par un tissu muco-sécrétant et métastaser dans les aires ganglionnaires, la quantité de substance amorphe qu'ils induisent reste cependant très inférieure à celle que nous observons dans les états gélatineux du péritoine, d'origine ovarienne ou appendiculaire.

À ce sujet, la quantité de substance gélatineuse retirée, dans l'observation X semble être un phénomène exceptionnel.

Le cas VII est un cas de maladie gélatineuse du péritoine d'origine appendiculaire et ayant un délai de survie de près de 15 ans. Il nous apporte un signe nouveau : l'extension de la tumeur au-delà de la cavité péritonéale sous la forme d'un nodule sous cutané au niveau du Xe espace intercostal (aucune ponction n'a été tentée à ce niveau, aucun procédé chirurgical).

Jusqu'à la publication de ces 2 cas en 1965 par BERNHARDT et YOUNG, un trait de la maladie gélatineuse du péritoine était que les barrières ganglionnaires et sanguines n'étaient jamais envahies. La classification des mucocèles appendiculaires en bénignes et malignes (WOODRUFF, MAC DONALD, HILSABECK), semble d'autant plus sujette à critique. Certains ont pu dire que tous les cas décrits de mucocèles de l'appendice sont bénins. Les seuls cas malins étant ceux de BERNHARDT et YOUNG.

Consignons sous forme de tableau quelques résultats extraits des 10 cas étudiés.

(voir tableau p. 88)

En regard des évolutions des cas que nous avons consignés dans ce travail, une question s'est imposée à nous. La maladie gélatineuse du péritoine est-elle une maladie bénigne ou maligne ?

L'aspect général du pseudomyxome péritonéal surtout lorsque l'épiploon est infiltré ou des implants sont répandus dans la cavité péritonéale, suggère une carcinomatose péritonéale.

Dans les cas I, III, IV et V, le siège d'entrée du mucus à l'intérieur de la cavité abdominale et des cellules sécrétant ce mucus, apparaît être un kyste ovarien. Dans la littérature médicale, pendant longtemps on a pensé

Cas n°	Sexe Age	Etiologie	Délai de survie après l'opération	Cause de la mort
I	F 60 ans	kyste multilocu- laire ovaire D	pas de renseignements après la sortie de l'hôpital	
II	F 33 ans	mucocèle appendi- ce non rompue	perte de la trace de la malade	
III	F 82 ans	tumeur multilocu- laire ovaire D	3 jours	Insuffisance car- diaque
IV	F 54 ans	adénome pseudomuci- neux rompu	11 mois	Défaillance car- diaque
V	F 26 ans	kyste adénome papil- lifère	1 an RAS	mais adénocarcinome
VI	H 59 ans	mucocèle appendice	9 mois	Inconnue
VII	H 59 ans	mucocèle appendice	15 ans	Inconnue
VIII	F 59 ans	cystadénome ovaire + mucocèle app.	EG bon après 10 mois	
IX		entérokystome ovaire + mucocèle ap.	4 mois	Troubles cardia- ques
X	H 60 ans	cancer péritonéal origine intestinale		

que la plupart des pseudomyxomes péritonéaux associés à des tumeurs ovariennes étaient à la longue malins (MALPAS). Parmi 400 malades atteints de tumeurs malignes des ovaires chez 3 malades (soit 0,8 p.cent) on a observé une maladie gélatineuse du péritoine (Mme LEBEDEFF - URSS -). Mme PHESSECK retrouve cette incidence chez 2 malades sur 364 soit 0,5 p.cent. CARIKER et DOCKERTY sur 136 cas, rapportèrent 44 cas de pseudomyxomes péritonéaux (31,8 p.cent) compliquant des kystes adénocarcinomaux des ovaires.

De notre étude, il ressort des résultats paradoxaux. Un seul cas (V) semble relever d'une cause maligne, cause qui n'a pu être signée que près de plus d'un an après l'intervention chirurgicale et à l'occasion d'une récurrence. WILSON en 1912 n'a pas trouvé 1 cas malin dans sa série personnelle de 331 tumeurs ovariennes. Mme ZIMINE trouva 8 cas sur 140 tumeurs bénignes des ovaires. Mme PETROFF et MOISSIENKO sur 50 cas de tumeurs pseudomucineuses de l'ovaire trouvèrent 1 cas de maladie gélatineuse du péritoine (2 p.cent). Il nous semble qu'il y a une grande difficulté à tenter de noter l'incidence de la malignité dans les différentes séries de kystes ovariens et ce, à cause du manque d'uniformité dans l'interprétation du critère de malignité.

A la Mayo Clinic (USA) l'incidence de la malignité des kystes pseudomucineux est de 39 p.cent, à l'hôpital de Birmingham (Angleterre) elle est d'environ 19,2 p.cent. Von NAGY l'évalue à 17,2 p.cent et les auteurs soviétiques GLASSOUNOF et MALINOVSKY entre 6 et 8 p.cent. Une explication possible à cette variation est proposée par CARIKER et DOCKERTY. Ils pensent que dans plusieurs cas, les lésions malignes ne sont visibles que dans une petite région de la paroi kystique et par suite peuvent

passer inaperçues.

En fait selon WILLIS, histologiquement une distinction minutieuse ne peut être faite entre pseudomyxome péritonéal secondaire à un kyste bénin ovarien et une carcinomatose gélatineuse secondaire à une tumeur maligne de l'ovaire.

C'est pourquoi SHANKS et d'autres auteurs, proposent un nouveau critère de distinction entre cas bénins et malins. Les cas bénins sont ceux dont la survie après intervention est de 5 ans ou plus.

Dans 2 de nos observations (III et IV) la mort survient respectivement 3 jours et 11 mois après l'opération. Dans le cas I nous n'avons pas de renseignements, dans le cas VIII l'EG est bon 10 mois après l'opération. Approximativement 1 malade sur 7 survit 5 ans dans les séries américaines et 1 sur 3 dans les séries britanniques.

On peut donc conclure que le pseudomyxome péritonéal n'est ni invariablement associé à une maladie maligne de l'ovaire, ni toujours fatal.

Dans les cas II, VI et VII, et si l'on accepte l'hypothèse du Professeur S. EGESSER, dans les cas VIII et IX, le pseudomyxome péritonéal est d'origine appendiculaire.

Dans un précédent chapitre nous avons noté la difficulté qui existe à classer les mucoécèles en bénignes et malignes.

En comparant les cas présents, aux précédents, relevant d'une cause ovarienne, nous pouvons dire que le délai de survie semble être meilleur.

Plusieurs auteurs croient d'ailleurs, que la maladie gélatineuse du péritoine d'origine appendiculaire est de meilleur pronostic que celle d'origine ovarienne.

ETUDE SYMPTOMATOLOGIQUE

-:-

Dans les formes ovariennes, si, classiquement la maladie gélatineuse du péritoine s'installe d'une manière insidieuse, quelquefois, les signes digestifs (anorexie, nausées, vomissements) sont au premier plan.

Ce qui surprend le plus la malade, c'est l'augmentation progressive du volume de son abdomen, phénomène qui se produit paradoxalement sans douleurs. (Dans 9 de nos observations, sauf n°II). Les symptômes liés à l'épanchement sont le plus couramment notés, et, restent compréhensibles : pesanteur abdominale, dyspnée.

EDLUND en 1950 affirme que l'on retrouve souvent des douleurs coliques. Ces douleurs sont probablement dues à des épisodes de subocclusion que l'on retrouve plus tard dans le tableau de la maladie.

Certes dans l'anamnèse, il peut exister la notion d'un kyste de l'ovaire dont l'évolution se sera faite sans attirer l'attention de la malade. L'examen révèle, fait important, l'existence d'un épanchement péritonéal. Celui-ci est le plus souvent atypique par son peu de mobilité avec les différentes positions de la malade, par le caractère irrégulier des limites de la matité.

Quelquefois sous l'épanchement, on perçoit des masses irrégulières, plus fermes.

À la percussion, dans les parties déclives, on sent une sorte de tremblement signe pathognomonique d'après certains auteurs. Ce signe est en réalité inconstant.

Les touchers rectaux et vaginaux sont parfois gênés par un prolapsus génital, ou un oedème vulvaire, un utérus refoulé, dévié latéralement.

EDLUND a rapporté plusieurs cas de compression vésicale entraînant des mictions fréquentes. L'état général est souvent altéré. L'évolution tardive se fait vers des épisodes répétés d'occlusions intestinales (BRENNAN) qui sont le plus souvent cause de la mort).

Dans les formes appendiculaires, la symptomatologie du pseudomyxome péritonéal n'est pas plus précise. Parfois les signes d'appendicite sont au premier plan du tableau clinique, mais le plus souvent l'épanchement se constitue en l'absence de toute réaction péritonéale. Le diagnostic d'épanchement gélatineux du péritoine n'est presque jamais fait cliniquement.

Si l'on pense à un kyste de l'ovaire, à une tumeur maligne de l'ovaire, à une péritonite bacillaire, ce n'est qu'à la laparotomie (exceptionnellement par la paracentèse abdominale) ou à l'intervention que la nature de l'épanchement est mise en évidence et c'est en ces occasions que l'on peut préciser le point de départ de la substance gélatineuse. Jamais, on ne trouve de signes cliniques qui font penser à l'association de kyste ovarien et de mucocèle appendiculaire.

L'existence fréquente de lésions associées (prolapsus utérin, hernies) peut constituer jusque dans une certaine mesure, un indice en faveur du diagnostic. La paracentèse abdominale restant le plus souvent blanche, associée à l'existence d'un signe du flot devrait évoquer un pseudomyxome péritonéal (BRENNAN). La radiographie abdominale sans préparation ne montre pas d'image particulière à part une grisaille généralisée. Le repas baryté peut montrer des déformations et irrégularités du tube digestif et SEROR (1957) rapporta un signe qui serait pour lui pathognomonique : la dissociation particulière des anses grêles qui serait la traduction de la qualité et de l'adhérence de l'épanchement intra péritonéal. Il est évident que l'existence dans les antécédents des malades, d'un kyste de l'ovaire ou d'une appendicite chronique, à plus forte raison l'évocation d'une douleur brusque suivie d'une augmentation de volume du ventre doivent orienter le diagnostic dans ce sens.

La notion d'âge enfin (45 à 65 ans) doit être un argument à retenir.

En fait il faut surtout retenir que le diagnostic ne se fait qu'à l'intervention chirurgicale.

EVOLUTION

-:-

Avec l'accumulation progressive de la sécrétion muqueuse, une distension abdominale s'installe. Elle dégrade lentement l'état général. Des troubles de compression des viscères creux perturbent le transit intestinal. L'état de nutrition s'altère. Les malades se cachectisent.

Lorsque l'abdomen est très distendu, les coupes diaphragmatiques sont fortement soulevées et relativement immobiles. Après quelques années d'évolution, quatre à six ans en général, des phénomènes d'insuffisance ventilatoire accompagnent les troubles nutritionnels.

A l'inverse de ce que l'on observe dans les ascites gélatineuses péritonéales d'origine tumorale, l'implantation du pseudomyxome sur les parois intestinales n'aboutit pas à la destruction des structures ou à des sténoses complètes, mais à des états compressifs provoquant des occlusions incomplètes mais chroniques.

A partir d'une étude de la littérature médicale il est apparu que les causes de mort peuvent être classées en trois catégories (SHANK) :

① un certain nombre de malades meurent d'un état septique, la perforation traumati-

que ou spontanée de l'intestion est une complication non négligeable et les malades meurent, même actuellement, après ou à l'opération.

On a pu trouver des abcès intra ou rétro péritonéaux.

WILSON décrit un abcès rétro péritonéal causant la mort deux ans après l'opération.

② D'autres meurent à cause de l'interférence mécanique de la maladie sur la fonction alimentaire de l'intestin. L'obstruction de l'intestin due à des adhérences, est relativement commune. MASSON et HAMRICK rapportent un cas d'ictère dû à la pression des masses gélatineuses sur la voie biliaire principale.

③ Certains meurent d'embolies pulmonaires. La pression intra-abdominale de la majeure partie du système veineux, entraînant la stase et prédisposant à des thromboses veineuses profondes.

En ce qui concerne nos cas (voir tableau) nous ne pouvons pas les intégrer au schéma de SHANKS, mais il est vrai que nos malades ont eu un délai de survie relativement court dans l'ensemble et que de plus dans trois cas une défaillance cardiaque a été retenue comme cause de la mort.

L'évolution du pseudomyxome péritonéal, maladie histologiquement bénigne est cliniquement maligne.

La mort peut survenir 5 à 10 ans environ après le diagnostic dans un état de cachexie et de deshydratation.

Cette évolution lente mais implacable peut être interrompue par la chirurgie, qui par la

laparotomie vide le mieux possible la cavité abdominale de son contenu visqueux, gélatineux.

L'évolution de la maladie gélatineuse du péritoine après ablation d'un kyste ovarien ou de l'appendice suivant les cas, simultanément à la vidange des paquets gélatineux, est assez satisfaisante. L'état général des malades est considérablement amélioré pendant quelques mois ou quelques années. Mais la maladie récidive car il est impossible d'extirper toutes les vésicules et les cellules mucipares greffées, répandues sur la séreuse péritonéale.

PRONOSTIC

Les états gélatineux du péritoine, dûs à une tumeur primaire ou secondaire ont un pronostic conditionné par le caractère de la tumeur primaire initiale.

Selon WILLIS (1952) le pronostic final dépend de la croissance de l'épithélium responsable et il écrit : "le pronostic est bon dans les cas appendiculaires, douteux dans les cas de kystes "bénins" ovariens, et mauvais dans les cas carcinomateux".

Le pronostic repose aussi, sur l'existence ou non de greffes péritonéales, mais il est difficile tant au point de vue de l'aspect des lésions à l'intervention qu'à l'examen histologique de préciser cette distinction.

Le pronostic reste donc très difficile à préciser, aussi devant les incertitudes du diagnostic tant macroscopique (à l'intervention) que microscopique, doit-on être très large dans les indications thérapeutiques.

TRAITEMENT

--

Il reste fonction de l'étiologie, mais il est aussi basé sur des règles chirurgicales.

La laparotomie est souvent nécessaire au diagnostic. Pour soulager le malade des symptômes de distension, dans un premier temps, il faut évacuer le plus complètement possible, parfois à pleines mains, l'ascite gélatineuse. Dans un second temps, il faut s'attacher à trouver une étiologie à l'épanchement gélatineux. Plusieurs cas sont à envisager :

① Kyste de l'ovaire

Certains chirurgiens recommandent l'ablation systématique de l'ovaire du côté opposé, même s'il est sain et une appendicectomie à cause de la possibilité de la superposition des manifestations pathologiques sur un ovaire puis l'autre, puis l'appendice.

② Si les ovaires sont normaux ou il s'agit d'un homme, il faut explorer l'appendice, qu'on trouve souvent dilaté, énorme transformé en mucocèle ; l'appendicectomie guérira le malade.

③ Si aucune cause, ovarienne ou appendiculaire n'est trouvée, il reste à explorer le tube digestif, en particulier, le colon, l'épiploon. La radiothérapie post-opératoire est recommandée alors (YOVANOVITCH). Suivant les auteurs, il existe plusieurs nuances, dans

les attitudes à prendre.

Les auteurs britanniques, trouvent logique l'ablation de l'utérus et de l'autre ovaire, chez la femme ménopausée car les implantations sont courantes sur les surfaces péritonéales et les organes pelviens.

Quoi qu'il en soit, une certaine quantité de gélatine reste sur place, car très adhérente au péritoine pariétal et viscéral.

MALPAS en 1959 fait une dissection des masses gélatineuses de l'intestin et du péritoine pariétal et propose d'enlever l'épiploon quand celui-ci est extensivement envahi. Dans plusieurs cas, malgré le prélèvement méticuleux et difficile de la gélatine dans toutes ses localisations, en dépit de l'ablation des tumeurs jugées responsables, les formations gélatineuses se reproduisent indéfiniment épuisant le malade et, entraînent à des opérations itératives, jusqu'à la mort pour cachexie ou occlusion.

Dans ces cas là, plusieurs attitudes ont été proposées. J.C. REYMOND rapporte un cas de traitement palliatif par la marsupialisation du petit bassin en ourlant divers tissus au péritoine pariétal antérieur autour d'un gros drain. L'auteur est satisfait de cette méthode après 3 ans de recul.

Aucune infection n'a été observée ; chaque jour le malade fait sa toilette pelvienne en pressant sur la région péri-ombilicale de l'abdomen, ce qui fait sortir la gélatine.

Il serait plus logique de freiner la formation du liquide gélatineux. Plusieurs auteurs, STAUSS, BRENNANN et collaborateurs en 1959 ; R. JOYEUX et COLIN et DOSSA ont suggéré l'addi-

tion d'enzymes proteslytiques au mucus pour la rendre plus fluide, et ce après évacuation mécanique de l'ascite. Ils ont utilisé :

Alphachymotrypsine	: 100 /ml
Hyaluronidase	: 0,24 TRU/ml
Trypsine	: 100 /ml

Aucun de ces enzymes, même en association n'a d'effet sur la viscosité ou la rigidité du complexe gélatineux. L'évolution ne semble pas être affectée par ces traitements.

Les corticoïdes (1 de nos cas), l'or colloïdal et radioactif sont restées sans grand effet (SAEGESSER). L'auteur suisse CHENE (Lausanne) rapporte un cas guéri après appendicectomie et traitement à la trypur Novo (1,33 cm³ pour 500 cm³ de sérum physiologique en contact 2 fois avec la cavité abdominale pendant 20 minutes). BYRON et collaborateurs recommandent au cours de l'intervention, l'instillation intra-péritonéale de mechlorthamine. Ils rapportent 3 cas améliorés par cette technique.

Il nous semble que l'évaluation de cette méthode est complexe en fonction des critères étiologiques et évolutifs que nous avons développés précédemment. Quoi qu'il en soit des résultats plus importants nous paraissent être nécessaires pour donner un avis définitif.

En ce qui concerne la valeur de la radiothérapie post-opératoire, il reste difficile de la systématiser ; CARIKER et DOCKERTY en 1954 concluent d'après l'expérience de la Mayo Clinic (USA) que la radiothérapie ne guérit pas les pseudomyxomes péritonéaux, mais aide à retarder leur évolution.

MALPAS en 1959 disait que le pseudomyxome

péritonéal était radio résistant.

On peut donc admettre que l'efficacité de la radiothérapie est sujette à un doute dans tous les cas de non malignité, comme sont la majorité des cas de pseudomyxomes péritonéaux, mais là où la maladie est une forme de carcinomatose péritonéale, il est logique de l'indiquer.

En ce qui concerne la chimiothérapie, il semble bien qu'elle ne peut être utilisée que dans ces derniers cas.

En conclusion l'évolution implacable de la maladie est interrompue par la chirurgie qui reste le procédé thérapeutique le plus efficace.

CONCLUSIONS

-:-

1 - La maladie gélatineuse du péritoine demeure un syndrome correspondant à des états pathologiques différents.

2 - Après notre étude clinique et pathologique, il nous paraît logique de considérer qu'une partie de l'épanchement gélatineux est due à une réaction du péritoine à l'égard d'agressions d'origines diverses.

3 - Les cas VI et VII (BERNHARDT et YOUNG) posent des problèmes étiopathogéniques nouveaux.

4 - Le pseudomyxome péritonéal est une complication rare des tumeurs pseudomucineuses de l'ovaire et se voit dans environ 3,5 p.cent des cas. La gélatine est due en partie à la production du kyste, en partie à des implants épithéliaux répandus sur le péritoine. Un trait caractéristique de la maladie est la tendance qu'a le péritoine à localiser le produit gélatineux, à réagir, favorisant ainsi les adhérences.

5 - La maladie gélatineuse du péritoine d'origine appendiculaire est rare. Elle se constitue lors de la rupture de la mucocèle, le liquide mucineux faisant irruption dans la cavité péritonéale.

Ce liquide contient des cellules desquamées qui se greffent sur le péritoine pariétal et viscéral, qui continuent d'exercer leur fonction de sécrétion de mucus. Ceci aboutit à un essaimage progressif des cellules et à l'augmentation lente mais implacable de la quantité de substance gélatineuse.

Cette substance muqueuse est soit libre dans la cavité péritonéale soit sous forme de vésicules de dimensions variables encapsulant le produit muqueux.

6 - Le pseudomyxome péritonéal est donc une maladie particulière par son aspect macroscopique pseudo-tumoral. Il peut induire en erreur le pathologiste, le gynécologue, le chirurgien non averti.

7 - L'association d'un kyste pseudo mucineux de l'ovaire et d'une mucocèle de l'appendice n'est pas rare. La signification de cette association n'est pas expliquée.

8 - Le diagnostic d'une telle affection est le plus souvent fait lors d'une intervention chirurgicale.

9 - L'évacuation des masses gélatineuses étant effectuée, il faut rechercher une cause précise : ovaire ou appendice malades.

10 - La lésion découverte, il faut l'extirper, l'évolution de la maladie montre alors un ralentissement.

11 - Ni la radiothérapie, ni l'or radioactif, ni les corticoïdes, ni la thérapeutique enzymatique, ni les antimitotiques ne semblent avoir donné de résultats notables.

12 - Il est classique de dire que si le chirurgien peut jouer un rôle utile en faisant la vidange itérative de ces masses gélatineuses, cette vidange ne peut cependant jamais être complète par nettoyage mécanique, car les cellules sont implantées sur la séreuse et trop adhérentes.

13 - Le pronostic de la maladie gélatineuse du péritoine reste encore sombre.

En dépit des cas de pathogénie précise et bénigne l'évolution de cette maladie histologiquement bénigne, mais cliniquement maligne s'étend sur 5 à 10 ans environ.

La mort survient dans un état de cachexie et de deshydratation par troubles du transit, dûs à la distension chronique de l'abdomen.

14 - En général, la maladie gélatineuse du péritoine pose pour l'anatomopathologiste et le chirurgien des problèmes difficiles de diagnostic et de pronostic.

BIBLIOGRAPHIE

-:-

- ABITBOL M.M., POMERANCE-MACKLES A.
Spontaneous Intra peritoneal rupture of
benign cystic teratomas.
Obst. Gyn. 13, 198, 1959.
- ALBERTI V.
Pseudomyxome du péritoine d'origine ap-
pendiculaire.
Policlinico (Chir.) juin 1931 38
265-277 et Arch. att. Soc. ital. chirurg.
1931, 37, 863, 865.
- AHLSTROM
Kyste de l'ovaire.
Journal Chirurgie tome IV, 1910, p.343.
- ANTOINE T.
Pseudomyxome du péritoine, origine à
l'appendice, à l'ovaire.
Zschr. Geburtsch gyn. 1935, 111, 37-53.
- ASIL, MUKBIL, ATAKAM
Pseudomyxome d'origine appendiculaire.
An. Klin 1937, 5, 91-92.
- BARRE A.
De la maladie gélatineuse du péritoine.
Thèse Paris 1939 n°1423, 32 pages.
- BERNARD L.C.
Sur un cas de pseudomyxome péritonéal et

de son traitement par un antimitotique.
Thèse Paris 1964 n°844, 24 pages.

BERNHARDT H. et YOUNG J.M.

Mucocèle et pseudomyxome du péritoine
d'origine appendiculaire. Aspects clinico-
pathologiques.

Am. J. Surg. fév. 1965, 109, n°2 235-241
(Bibliogr.)

BILINKIS S.L.

Un cas de pseudomyxome du péritoine d'ori-
gine ovarienne.

Akoucherstvo Guinek 1955, n°1, 73.

BOYD

Surgical Pathology W.B. Sanders Company.

BRUNNER H. et MAPPES G.

Pseudomyxome péritonéal d'origine d'ap-
pendiculaire et son traitement chirurgical.
Chirurg. oct. 1965, 36, n°10, 452-457
(Bibliogr.)

BRENNER F.

Pseudomyxome du péritoine d'origine ap-
pendiculaire.

Mitt. Greuzglb. Med. Chir., 1937, 44,
642-648.

BRENNAN C.R., FLETCHER E. et KYLE J.

Diagnostic du pseudomyxome du péritoine.
Brit. Med. J., 3 janv. 1959, n°5113,
27-29 (Bibliogr.).

BULART

Maladie gélatineuse du péritoine d'origi-
ne appendiculaire.

Thèse Paris 1934.

CARTON T.

Maladie gélatineuse du péritoine chez 1
malade présentant deux énormes kystes mu-
coïdes de l'ovaire et un lymphangiome
kystique de tous les mésos abdominaux.
Thèse Paris 1963, n°1083, 19 p.

CARABALONA P. et MIMRAN R.

Cancer du péritoine.
Encycl. méd. chir. , Péritoine, fasc.2038
A 10, 1955.

CASTLEMAN B. et KIBBEE B.U.

New England J.Med. 21 déc. 1961, 265,
n°15 - 1263.

CHAFEE J.S. et LEGRAND R.H.

Pseudomyxome.
Arch. Surg. juil. 1942, 45, 55-73.

CHENG K.K.

Etude expérimentale de la mucocèle de
l'appendice et du pseudomyxome péritonéal.
J. Path. Bact., 1949, 61, 217.

CLELAND J.B. et SLEEMAN J.G.

Pseudomyxome péritonéal d'origine appen-
diculaire et mucocèle de l'appendice.
Med. J. Australia, 14 mai 1927, 1, 7-21.

COISSIEUX

Epanchement gélatineux du péritoine.
Thèse Alger, 1929.

COSTA L.

Pseudomyxome, cas. Policlinico (sez.prat.)
8 août 1938, 45, 1482-1486.

D'AULNOY R. et FINE A.

Pseudomyxome du péritoine d'origine appen-
diculaire, revue de la littérature et cas.
Am. J.Cancer, sept.1934, 22, 59-65.

DELARUE

Sur le mode de formation de la mucocèle
de l'appendice et du pseudomyxome péri-
tonéal.

Sem. Méd. Hôp. Paris, déc.1942, n°12.

DESJACQUES R., ROUGEMONT J. (de) et
SCHWOERTZIG G.

La maladie gélatineuse du péritoine.
Lyon Chir., août-sept. 1954, 49, n°6,
650-662 (Bibliogr.)

DIEKER W.

Différence entre les pseudomyxomes
d'origine appendiculaire et ceux d'origine
ovarienne.

Virchows Arch. Path. Anat., 1931, 282,
761-77L.

DUNCAN J.A.

Pseudomyxome du péritoine.

Am. J. Surg. août 1959, 98, n°2, 229-235
(Bibliogr.).

EDLUND Y.

Acta chir.scand., 1950, 100, 626.

ELLIOTT C.E.

Deux cas de pseudomyxome péritonéal du
mucocèle de l'appendice.

Brit. J. Surg., juil. 1957, 45, n°189,
15-18 (Bibliogr.).

ERASMUS et SILBER

Pseudomyxome péritonéal.

Am. J. Obst. Gyn., sept. 1942, 44, n°3,
492.

EVANS W.R. et MURPHY A.F.

Pseudomyxome péritonéal avec obstruction
appendiculaire par un argentaffinome chez
l'homme. Brit.J.Surg., sept.1939, 47, n°202,
166-172 (Bibliogr.)

FABRE P.

De la maladie gélatineuse du péritoine
d'origine ovarienne.

Thèse Marseille, 17 mars 1944, n°80,
50 pages.

FAIRBAIN J.S. et SIMS T.H.

Pseudomyxome du péritoine associé à un
kyste de l'ovaire, rompu et lésion appen-
diculaire.

Proc. Roy. Soc. Med. (Sec.Obst.Gyn.)
janv. 1928, 21, 8-13.

FAULKNER J.W., GREENE L.F. et MAC DONALD I.R.

J. Urol. (Baltimore), 1954, 72, 217.

FILHO A.R.

Mucocèle de l'appendice et pseudomyxome
péritonéal.

Rev. brasil. Cir., av. 1956, 31, n°4,
521-523 (Bibliogr.).

FRAENKEL E.

A propos de pseudomyxome péritonéal.

Münch. med. Wschr. 1901, 48, 965.

GAUTHIER VILLARD P. et LEGER L.

Les vésicules gélatiformes intra-périto-
néales du cul-de-sac de Douglas.

Presse méd., 1945, 4, 40.

HALL D.P.

Pseudomyxome péritonéal venant d'une mu-
cocèle perforée.

South. Surgeon, av. 1941, 10, 264-270.

HERTZ

Kystes mucoïdes de l'ovaire : ascite géla-
tineuse consécutive.

Bull. Mém. Soc. Nat. Chir. 6 juin 1928.

HORNUNG R.

Deux cas de tumeur primitive de l'appendice avec métastase à l'ovaire, l'un de cancer, l'autre de pseudomyxome.

Zbl. Gyn. 30 juin 1928, 52, 1630-1634.

HYVERNAND

Le pseudomyxome d'origine appendiculaire (Paris).

JEFFRIES J.W.

Pseudomyxome du péritoine (2 cas chez l'homme).

Ann. Surg., août 1932, 96, 215-218.

KAPLAN et RADICE

Pseudomyxome du péritoine.

Rev. Ass. med. argent. 15-30 juin 1953, 67, 189.

KNAACK H.J.

Le pseudomyxome du péritoine.

Zbl. Gyn. 1952, 74, n°26, 1026-1040, 6 fig. (Bibliogr.).

KUNG C.T.

Mucocèle avec pseudomyxome, 3 cas.

Chinese Med. J., janv. 1937, 51, 45-52.

LATTES R.

Pseudomyxome péritonéal précoce dans un cas de péritonite par méconium foetal.

Am. J. Obst. Gyn., juil. 1943, 46, n°1, 149.

LE GAC

Pseudomyxome d'origine appendiculaire.

B.M. Soc. méd. Hôp. Paris, 24 av. 1940, 141, 289-292.

LIEBLEIN V.

Mucocèle et pseudomyxome du péritoine
d'origine appendiculaire, étude clinique.
Beitr. Klin. Chir., 1929, 147, 179-199.

LOBELLO F.

Pseudomyxome d'origine appendiculaire
chez une femme adulte, cas.
Reforma Med., 2 nov. 1935, 51, 1678-1683.

LOZENZETTI C.

Mucocèle et pseudomyxome, 2 cas.
Clin. Chir. sept. 1930, 33, 987-1020.

LUCCIONI F. et MOSINGER M.

Maladie gélatineuse du péritoine et syn-
drome de Demons-Meigs.
J. Chir. août-sept. 1958, 76, n°2, 311-313.

MALEYSSON C.

Maladie gélatineuse du péritoine (coexis-
tence de kyste mucoïde de l'ovaire et de
mucocèle appendiculaire).
Thèse Paris 1956, n°546, 53 pages.

MALPAS P.

Pseudomyxome du péritoine.
J. Obst. Gyn. Brit. Emp., av. 1959, 66,
n°2, 247-250 (Bibliogr.).

MASSON J.C. et HAMRICK R.A.

Pseudomyxome du péritoine provenant d'une
mucocèle.
Surg. Gyn. Obst., juin 1930, 50, 1023-1029.

MATTEI et AREAU

Ascite gélatineuse par tumeur primitive
du péritoine.
Arch. Scienze Med. sept. 1948, 189-211.

MESLENEY F.L.

Pseudomyxome du péritoine, probablement
d'origine appendiculaire.

Ann. Surg. mars 1936, 103, 457-461,

MEYER R. et ROCKSTROH H.

Mucocèle et myxoglobulosis de l'appendice
dans leurs relations avec le pseudomyxome
du péritoine.

Zschr. Geburtsh. Gyn., 1936, 112, 125-143.

MIKHEDKO V.P.

Pseudomyxome.

Vrach. delo., 1937, 20, 889-892.

MONGES H. et DELPECH J.

Maladie gélatineuse du péritoine d'étiologie,
indéterminée.

Arch. Mal. App. dig., déc. 1956, 45, n°12,
555-556.

MONIZ A.

Tumeurs pré et rétro-péritonéales.

Médico 16 juin 1966, 17, n°772 - 860-869,
15 fig.

MONOD R. et VUILLILME J.

La maladie gélatineuse du péritoine
d'origine appendiculaire.

J. Chir. 1931, 2, 38.

MORELLI M.

Mucocèle suivie de pseudomyxome péritonéal.
Pathologica, 15 fév. 1933, 25, 86-87.

MOULONGUET

Epanchement gélatineux du péritoine,
coexistence de kyste mucoïde de l'ovaire
et de mucocèle appendiculaire.

Acad. Chir., 6-5-42.

MURESAN I. et PIREE F.

Pseudomyxome du péritoine d'origine appendiculaire.

Med. Klin. 20 oct. 1933, 29, 1445-1446.

NAESLUND J.

Zur Kenntniss des Pseudomyxomia peritonaei e processa vermiformi.

Upsala Läkaref. förch., 1928, 34, 1.

NAGY (von G.)

Transformation de l'appendice dans le pseudomyxome péritonéal.

Arch. f. Gyn. 1933, 153, 350-358.

NANAY A.

Kyste et pseudomyxome.

Maggyar arvosí arch., 1939, 40, 139-158.

PALMER I.D., ROSE R.G. et LONGHEED M.N.

Canad. J.Surg., 1958, 1, 142.

PANGARO J.A. et coll.

Cancer gélatineux promitíf du péritoine.

Prensa méd. argent., 30 mai 1952, 39,

n°22, 1179-1183, 3 fig.(Bibliogr.).

PERINA A., de AZVEDO et COUTINHO S. et de SILVIERA

Pseudomyxome péritonéal d'origine appendiculaire.

Mem. Inst. Osevaldo. Cruz, 1937, 32, 59.

PETIT

Sur un cas d'appendicite chronique avec pseudomyxome diverticulaire.

Bordeaux Chir., n°12.

PITTS D.H. et GEE E.A.

Pseudomyxome du péritoine d'origine mucoceíle. Canad. Med. Ass. J. mars 1933,

28, 266-268.

PIZZI F.A.

Pseudomyxome péritonéal dû à une mucocèle de l'appendice.

Brooklyn Hosp.J., 1947, 5, 73.

PODESTA H.A. et SAEZ GERMAIN A.B.

Maladie gélatineuse du péritoine.

Maladie de Pean-Werth.

Prensa méd. argent., 2 janv. 1959, 37-44, 5 fig. (Bibliogr.).

PUENTE, PENDA F.

Mucocèle et pseudomyxome.

Prensa med. mex., 15 oct. 1944, 2, 148-151.

RENZI S. (de)

Pseudomyxome d'origine appendiculaire.

Arch. al. mal. amm. doges, sept. 1935, 4, 323-354.

RODAS A. et CIABURRI A.

Pseudomyxome péritonéal.

Prensa méd. argent. 16 août 1957, 44, n°33, 2568-2571 (Bibliogr.).

RIBEIRO L.A. et SANTOS (dos) J.B.

Pseudomyxome péritonéal.

Hospital, juin 1950, 37, n°6, 1007-1013 (Bibliogr.).

ROSENFELD E.D.

Arch. Path. (Chicago), 1949, 48, 255.

SAITO S.

Deux cas, l'un rompu de pseudomyxome du péritoine d'origine appendiculaire.

Japan J. Med. Sc. Tr. IX Surg.Orthop. Odon., 1927, 1, 227-233.

SALASC J. et LAVALLEE C.

Sur la maladie gélatineuse du péritoine.
Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst., août-oct.1959,
11, n°4, 358.

SCHWKET F.

Pseudomyxome du mésentère jéjunal.
Surgery, 2 août 1955, 38, 384.

SCHREIBER H.W.

A propos du pseudomyxome péritonéal.
Brun's Beitr. Klin. Chir., 1955, 191,
n°3, 283-291 (Bibliogr.) résumé français.

SCHWARTZ et QUENU

Pseudomyxomes péritonéaux.
Traité de chirurgie Le Dentu et Delbet,
T. XXIV, 1926, 206.

SCHWOERTZIG C.

La maladie gélatineuse du péritoine.
Thèse Lyon, 28 nov.1952, n°18, 48 pages.

SEROR J., SIROT L. et SAYAG J.

Pseudomyxome péritonéal.
Afrique franç. chir., juil-août 1957,
15, n°4, 417-424.

SEROR J., SIROT L. et SAYAG J.

Pseudomyxome péritonéal.
Ann. Chir., av. 1958, 12, n°7-8,
C.419-C.431, 5 fig. (Bibliogr.).

SOUPAULT

Un cas de maladie gélatineuse du péritoine
due à la rupture d'un kyste de l'ovaire.
B.M. Soc. nat. Chir. 6 juin 1928.

SUSSI L.

Mucocèle suivie de pseudomyxome du péri-
toine.
Policlinico (sez.chir.), nov.1930, 57,
568-576.

TEDESCHI C.G., GASTON E.A. et BROWN E.A.

New England J.Med., 01949, 241, 357.

TESSI, SERTUN A., BROLLO R. et SUAREZ C.V.

Pseudomyxome d'origine appendiculaire.

Bol. Soc. Cir. Rosario, nov.1944, 11,
474-481.

TIMONEY F.X.

Rupture du mucocèle de l'appendice et
pseudomyxome du péritoine.

Am. J. Surg. juin 1944, 64, n°3, 417-419,
4 fig., (Bibliogr.).

TORCZIN I.W.

Contribution à l'étude des vésicules
gélatiformes du péritoine.

Thèse Paris, juin 1954, n°469, 32 pages,
5 fig.

TORTEROLA T.R. et LADOUX J.E.

Appendicite aiguë. Mucocèle appendiculaire.

Pseudomyxome du péritoine.

Prensa méd. argent., 1er mars 1957, 44,
n°9, 648-650, 4 fig. (Bibliogr.).

TOUZARD J.

A propos d'un cas de maladie gélatineuse
du péritoine, avec participation ovarien-
ne et appendiculaire.

Lyon Chir., fév.mars 1955, 50, n°2
253-256.

UGELLI L.

Pseudomyxome, 2 cas.

Policlinico (sez.chir.) fév.1934, 41,
100-108.

UNGER H.M. et PARADNY R.

Rupture de mucocèle de l'appendice avec
pseudomyxome du péritoine, simulant une

hernie inguinale symptomatique.
Ann. Surg. fév. 1956, 143, n°2, 280-283
(Bibliogr.).

VOLPI D.P.

Pseudomyxome d'origine appendiculaire.
Rev. San. mil. Buenos-Aires, juin 1945,
44, 862-867.

WERTH R.

Pseudomyxome péritonéal.
Arch. f. Gyn., 1884, 24, 100.

WOODRUFF R. et MAC DONALD J.R.

Tumeurs glandulaires bénignes et malignes
de l'appendice.
Surg. Gyn. Obst., 1940, 71, 750-755.

ZANARDI F.

Pseudomyxome d'origine appendiculaire.
Arch. ital. chir. 1930, 26, 691-702.

ZANARDI F.

Pseudomyxome du péritoine d'origine ap-
pendiculaire, avec extension dans le sac
d'une hernie consécutive à une laparotomie.
Minerva chir. 15 août 1951, 6, n°16,
435-440, 4 fig. (Bibliogr.).

ZENO L.O., CAMES O. et CID J.M.

Invagination et mucocèle, pseudomyxome
du péritoine d'origine appendiculaire,
cas. Rev. Med. latino am., av.1930,
15, 897-907.

LISTE COMPLEMENTAIRE

-:-

ABADIE (J.)

3 cas Maladie gélatineuse du péritoine
à point de départ ovaries.
Gynécol. pp.513-521 1913.

CARIKER M. and DOCKERTY M.B. 1954
Cancer, 7, 302.

CONDAMIN & BRUNAT

Rupture intra péritonéale des kystes
ovariens.
Lyon Médical, tome I, 1929, p.480.

CRUVEILHIER

Dégénérescence gélatiniforme du péritoine.
Traité d'Anat.Path. Genll. Tome V, 1864
p.47.

CORNET J. et ARCHIMBAUD J.P.

A propos d'un cas de pseudo-myxome du
péritoine.
Lyon méd. 29 oct.1961, 93, n°44, 921-923.

DZIOBA A.

Pseudo myxome du péritoine.
Zbl. Gyn., 13 mai 1961, 83, n°19, 751-
754 (Bibliogr.).

DECOULX et BASTIEN

Bull. de ces Sociétés Gyn. et Obst.
tome 27, n°1, 1938, p.525 idem tome 26
p.35.

EFFOUNI S.N., FEDERMESSE K.M. et OKOROKOVA L.W.

Un pseudo-myxome géant de la cavité abdominale (annexe gauche).

Khirurgiia (Moscou), 1956, n°6, 75-76.

EISENSTADT H.B. et WALLACE S.M.

Pseudo-myxome péritonéal.

Am. J. Gastroenterol., juil.1963, 40,

n°1, 82-90, 5 fig. (Bibliogr.).

EPFELBAUM R., RETTORI R. et GORINS A.

A propos d'une observation de maladie gélatineuse du péritoine d'origine appendiculaire.

J. Chir. nov. 1965, 90, n°5, 465-472, 8 fig. (Bibliogr.).

FRIEDLAENDER E.

Le pseudo-myxome du péritoine : relation de 5 cas ayant nécessité 8 interventions et d'un cas de mucocèle non perforée géante de l'appendice.

J. Internat. Coll. Surgeons, juil.1960, 34, n°1, (I) 1-6 (résumé français).

FISHER E.R. 1954

Obst. and Gyn. 4, 616.

GENE A.R. et GANDUGLIA J.

Mucocèle appendiculaire et pseudo-myxome péritonéal.

Prensa méd. argent., 16 juin 1961, 48, n°24, 1652-1657 (Bibliogr.).

GHOSSAIN A.

Un cas de cancer gélatineux du péritoine.

Rev. méd. Moyen-Orient, janv.fév.1964, 21, n°1, 64-66 (Bibliogr.).

GODART et MAYSON

Act.Chirurg.Belge 1957, 2, 189.

ISSELBACHER K.J. et SCULLY R.E.

Pseudomyxome du péritoine et affection hépatique, avec détérioration terminale rapide (mucocèle de l'appendice, cysto-
adénomes mucineux des ovaires, pseudomyxome
péritonéal, cirrhose de Laennec).
New England J. Med. 29 août 1963, 269,
n°9, 470-478, 6 fig. (Bibliogr.)

JOYEUX R., COLIN R., DOSSA J. et CRASTES de
PAULET M.

Maladie gélatineuse du péritoine avec
kyste mucoïde de l'ovaire et mucocèle
appendiculaire. Etude chimique de l'épan-
chement. Essai de thérapeutique enzymati-
que post-opératoire.
Ann. Chir. (suppl. Sem. Hôp. Paris),
nov. 1963, 17, n°23-24, 1501-1504
(Bibliogr.).

LAIGUEL-LAVASTINE et DUGUET

Ascite gélatiniforme, complication d'un
kyste de l'ovaire.
B.M. Soc. Méd. Hôp. Paris 24 fév. 1940,
n°28-32? 453-455.

LAPEYRE, CAMPO, CARABALONA

Montpellier chirurgical I, 1952, n° 1
77-80.

LOMBARD R.

Pseudomyxomatose péritonéale. (A propos
d'un cas).
Arch. Mal. App.dig. mars 1965, 54, n°3,
263.

LUCCIONI F., JEAN E. et ROCHAT G.

Les tumeurs mucoïdes intra-péritonéales:
à propos d'une péritonite gélatineuse en-
kystée.
Ann. Chir., mai 1964, 18, n°9-10, 573-580.

NOVAK E. 1952

Gyn. and Obst. Pathology Saunders p.342.

REYMOND J.C.

Traitement palliatif d'une péritonite gélatineuse par la marsupialisation.

Sem. Hôp. Paris, 26 av. 1965, 41, n°20
1229-1230.

ROMAN C.

Trois cas de "pseudo-myxome" du péritoine par rupture de tumeur mucineuse de l'ovaire.

C.R. Soc. franç. Gyn. mai 1965, 35, n°5,
398-400.

ROSSENKO K.A.

Pseudo-myxome de l'ovaire droit, compliqué par une péritonite pseudo-myxomateuse.

Akoucherstvo Guinek (Moscou), 1958, n°6,
102-103.

SAEGESSER F.

Mucocèle appendiculaire et pseudo-myxome péritonéal.

Lyon chir. sept. 1965, 61, n°5, 641-660,
15 fig. (Bibliogr.)

SAEGESSER F. et CHENE P.

Le pseudomyxome du péritoine d'origine appendiculaire et son traitement.

Gastroenterologia, 1964, 102, n°4,
194-197 (Texte français).

SANTORO B.T., GRIFFEN W.O. Jr. et WANGENSTEEN OH.

Intervention secondaire dans le traitement des lésions malignes de l'ovaire et le pseudo-myxome du péritoine.

Surgery, août 1961, 50, n°2, 354-358.

SHANKS H.G.I.

Le pseudomyxome du péritoine (rupture
d'un kyste de l'ovaire).

J. Obst. Gyn. Brit. Common. av.1961, 68,
n°2, 212-224, 9 fig. 6 tabl.(Bibliogr.)

SOLOVIEVA L.A.

Pseudo-myxome des ovaires et du péritoine.
Akoucherstve i Guinek. (Moscou), 1962,
n°3, 124-127 (Bibliogr.).

TAYLOR

Surg. gynecol. and Obst. vol. XLVIII,
tome I, 1929, p.214.

TSENER .K.

Pseudomyxomatose de la cavité abdominale.
Khirourguia (Moscou), 1964, n°9, 138-140.

YOVANOVITCH B.Y.

Maladie gélatineuse du péritoine. Remar-
ques à propos de six observations person-
nelles.

Bordeaux chir., janv.1961, 1, 15-20.
(Bibliogr.).

Van ORMAN et MAUTNER

Peritoneal granulosa secondary.

A. Journ. of obst. and Gynecology vol.62
July-Dec. 1951, p.685.



